Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

ERGEBNISSE DER VORHOFUMKEHROPERATION NACH MUSTARD BEI DER TRANSPOSITION DER GROSSEN ARTERIEN

(Düsseldorf 1971 - 1977)

Dissertation

Zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Thomas Schlomberg

Düsseldorf 1982.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535714_0138

Aus der Chirurgischen Klinik B der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks)

ERGEBNISSE DER VORHOFUMKEHROPERATION NACH MUSTARD BEI DER TRANSPOSITION DER GROSSEN ARTERIEN

(Düsseldorf 1971 - 1977)

Dissertation

Zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Thomas Schlomberg

Düsseldorf 1982

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Arnold

Referent
gez.:
Priv.-Doz. Dr. Körfer

Korreferent
gez.:
Priv.-Doz. Dr. H. Meyer

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
I	Einleitung	1
	A Häufigkeit und Prognose	1
	B Anatomie und Einteilung	1
	C Embryologie	2
	D Pathophysiologie	3
II	Chirurgische Behandlung	7
	A Palliative Massnahmen	7
	1. Verbesserung der Blutdurchmischung auf Vorhofebene	7
	2. Shuntoperationen bei verminderter Lungendurchblutung	8
	3. Bändingoperation nach Müller-Damman	8
	B Korrigierende Massnahmen	9
III	Ergebnisse	15
	A Krankengut	15
	B Rashkindmanöver	15
	C Angewandte Operationsmethoden	16
	D Altersverteilung	19
	E Begleiterkrankungen	21
	F Letalität unter Berücksichtigung verschiedener Zeitintervalle und Operationsprinzipien	21
	G Rethorakotomien nach korrigierender Operation	27
	H Beatmungsdauer nach korrigierender Operation	28
	I Entwicklung nach korrigierender Operation	28
	1. Hämoglobinwerte	28
	2. Körperliche Entwicklung	30
	K Komplikationen nach korrigierender Operation	31
	1. Pulmonale Hypertension	31
	2. Herzrhythmusstörungen	36
	3. Venöse Einflußstauungen	38
	L Todesursachen	39
	1. Klinische Ursachen	39
	2. Pathologisch-anatomischer Befund	39

IV Diskussion 41

V Zusammenfassung 50

Literaturverzeichnis 52

Lebenslauf

I EINLEITUNG

A Häufigkeit und Prognose

Unter den angeborenen Herzfehlern ist die Transposition der großen Arterien (TGA) mit 5 - 10% eine der häufigsten Anomalien (KEITH et al. 1967). Ihre Häufigkeit bei der Geburt beträgt 1 : 2000-4000 und ist bei männlichen Säuglingen doppelt so häufig wie bei weiblichen (LIEBMANN et al. 1969).

Die Lebenserwartung unbehandelter Patienten ist außerordentlich gering, wie LIEBMANN mit einer Untersuchung von 742 Patienten belegt hat: Die Letalität betrug nach der ersten Woche 28,7%, nach dem ersten Monat 51,6% und hatte bereits nach einem Jahr den Wert von 89,3% erreicht.

B Anatomie

Bei der Transposition der großen Arterien sind Aorta und Arteria pulmonalis (PA) dem falschen Ventrikel zugeordnet. Die Aorta entspringt aus dem rechten und die PA aus dem linken Ventrikel. Die Coronararterien gehen regelrecht vom Aortensinus ab.

Bei der in der vorliegenden Studie beobachteten Patienten lag eine d-Transposition vor, d.h., die Aortenklappe befindet sich angiographisch vor und rechts von der Pulmonalklappe.

Zwischen arterieller und venöser Zirkulation muß eine Kommunikation bestehen, damit ein Leben nach der Geburt überhaupt möglich ist. Folgende zusätzliche Anomalien, die klinisch zusammen mit der TGA auftreten, erlauben die notwendige Durchmischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmen Blut:

1. Atriumseptumdefekt (ASD), bzw. offenes foramen ovale,
2. Ventrikelseptumdefekt (VSD),
3. offener Ductus arteriosus Botalli.

Eine weitere Anomalie, die das Gesamtbild der TGA kompliziert, ist eine zusätzliche Pulmonalstenose. In diesen Fällen handelt es sich in der Regel um eine valvuläre oder subvalvuläre Stenose. Demnach kann man in Anlehnung an das Prinzip von TRUSLER und MUSTARD (1968) die TGA vom klinischen wie morphologischen Gesichtspunkt aus gesehen folgendermaßen einteilen:

Typ I. Dabei liegt außer der Transposition ein intaktes Ventrikelseptum vor; die Durchmischung erfolgt auf Vorhofebene und - falls vorhanden - über einen Ductus arteriosus pesisteus.

Typ II. Neben der TGA ist zusätzlich ein meist großer VSD vorhanden.

Typ III. Kennzeichnet die Fälle von Transpositionen, bei denen eine Pulmonalstenose (PS) mit einem intakten Ventrikelseptum einhergeht.

Typ IV. Dabei handelt es sich um eine Kombination von TGA, VSD und Pulmonalstenose (PS).

C Embryologie

Bei dem Versuch, die Embryogenese der TGA zu klären, werden verschiedene Theorien diskutiert:

1. Theorie der mangelhaften Septumdrehung (DE LA CRUZ et al. 1956, ROKITANSKY 1875, SHANER 1973, VAN MIEROP 1971).

   Ist das Septum bulbi et trunci weniger stark gedreht oder sogar gestreckt, so erfolgt keine Überkreuzung der Blutströme und eine seitenverkehrte Einpflanzung der Gefäße in die Ventrikel.

2. Phylogenetische Hypothese der atavistischen Reminiszenzen (SPITZER 1919, 1921 und 1923).

   Eine verschieden hochgradige Detorsion des Bulbus-Trunkusabschnittes als Ausdruck eines Stehenbleibens auf einer dem Reptilientypus verwandten Stufe.

3. Inversionshypothese des Septum bulbi (PERNKOPF et al. 1935 und 1963).

An Stelle des mit einer schraubigen Drehung von 180 Grad gebauten Septum bulbi gelangt eine ungedrallte ebene Bulbusscheidewand zur Ausbildung und die Umschlingung der Blutströme bleibt aus.

4. Hypothese der gestörten vektoriellen Bulbusdrehung (DOERR 1938).

Die Transposition wird durch das Ausbleiben der Bulbus-Trunkustorsion verwirklicht, wobei die Bildung des Bulbusseptums als abhängige Einrichtung von untergeordneter Bedeutung ist.

5. Ontogenetische Theorie des differenzierten Konuswachstums (VAN PRAAGH et al. 1967).

Entscheidende Entwicklungsschritte auf dem Wege zu einer typischen Transposition sind:

a) reguläre Schleifenkrümmung und dadurch normgerechte Lage der Ventrikel,
b) Ausbildung eines subaortalen Konus bei fehlender subpulmonaler Konusmuskulatur und in Abhängigkeit von diesem Konuswachstum erfolgende Verlagerung der Strombahn und der arteriellen Ostien,
c) entsprechend der gegenüber der Norm geänderten Konus- und Semilunarostienposition realisierte Parallelstellung der Blutströme mit nachfolgender Septierung als abhängiges Ereignis.

D Pathophysiologie

Ein Zustand mit einem unabhängigen venösen und arteriellen Kreislauf erlaubt keine Lebensfähigkeit, da das Blut, das die Lungen passierte und mit Sauerstoff gesättigt wurde, innerhalb des kleinen Kreislaufs rezirkuliert und Sauerstoff zur Versorgung der Organe und Gewebe nicht in die Peripherie gelangt. Andererseits findet von dort der Ab-

transport von reduziertem Hämoglobin in die Lungen zur Abgabe von CO_2 nicht statt, da das venöse Blut im Systemkreislauf rezirkuliert. Erst ein Shunt zwischen beiden Kreisläufen schafft die notwendige Durchmischung von venösem und arteriellem Blut, so daß ein Anteil arterialisierten Blutes in den Systemkreislauf übertreten kann. Eine solche Passage kann auf den verschiedenen Ebenen, die durch die beschriebenen anatomischen Kurzschlüsse gegeben sind, eintreten. Die Größe einer solchen Durchmischung ist ein Parameter für die funktionelle Störung, denn der große Kreislauf und der Koronarkreislauf werden somit mit mehr oder weniger gesättigtem Blut versorgt. Aus der Art der Verbindungen ergeben sich die Veränderungen der Druckverhältnisse und des O_2-Gehaltes in beiden getrennten Kreislaufsystemen.

Die Folgen der TGA in pathophysiologischer Sicht treten bereits nach der Geburt zu Tage: bei normalem Geburtsgewicht weisen die Säuglinge eine Zyanose auf. Zusätzlich können kurzfristig die klinischen Zeichen einer Herzdekompensation auftreten. Das HMV wird in beiden Kreislaufsystemen gesteigert. Da das Myokard nur wenig oxygeniertes Blut erhält, seine Arbeitsbelastung jedoch ansteigt, folgt auf die Dilatation die Dekompensation des Herzens. Als klinische Zeichen der Dekompensation treten Dyspnoe, Rechtsherzinsuffizienz mit Leberstauung sowie Linksherzinsuffizienz mit Lungenstauung auf, die unbehandelt rasch zum Tode führen können.

Die Ausbildung einer Rechtsherzinsuffizienz wird besonders gefördert bei der Entwicklung einer obstruktiven Gefäßalteration der pulmonalen Strombahn. Dies ist ein das Krankheitsbild der TGA häufig begleitendes Phänomen, wie histologische Untersuchungen an Lungengewebe eindeutig belegt haben (FERGUSON et al. 1960, FERENZ et al. 1966, VILES et al. 1969, NEWFELD et al. 1974, CLARKSON et al. 1976). Dabei sind diese Gefäßveränderungen in wechselnder Ausprägung vorhanden, was bei der patho-histologischen Beschreibung von HEATH und EDWARDS (1958) zu einer Vier-Stadien-Einteilung führte:

1. Media Hypertrophie
2. zelluläre Intima-hypertrophie oder fokale nichtobstruktive Intimafibrose
3. obstruktive Intimafibrose

4. Vasodilatation und plexiforme Veränderungen

Die pathophysiologischen Faktoren, die bei der Entstehung einer obstruktiven pulmonalen Gefäßerkrankung beteiligt sind, finden sich in unterschiedlicher Ausprägung bei Patienten mit TGA:

In erster Linie ist in diesem Zusammenhang an eine Volumenbelastung des pulmonalen Gefäßbettes zu denken, die immer dann zu erwarten ist, wenn ein VSD, ein ASD oder ein offener Ductus botalli als begleitende Fehlbildungen hinzutreten und durch ein entsprechend großes Shuntvolumen zu einer funktionellen Mitralstenose führen. In allen diesen Fällen führt die Volumenbelastung des pulmonalen Gefäßsystems zu den oben beschriebenen Gefäßalterationen mit konsekutiver Rechtsdekompensation. Die oben genannten Kommunikationsmöglichkeiten beeinflussen das Geschehen in unterschiedlicher Ausprägung, wobei einem vorhandenen VSD sicherlich die bedeutenste Rolle zufällt. In diesem Zusammenhang muß auch Beachtung finden, daß bei Anlegen einer aortopulmonalen Anastomose, wie dies als palliative Maßnahme bei Kindern mit TGA und unzureichender Lungendurchblutung (z.B. bei zusätzlicher Pulmonalstenose) notwendig werden kann, ebenfalls eine Volumenbelastung der pulmonalen Strombahn resultiert. (NEWFELD 1974, FERENCZ 1960, GRAHAM 1971).

Ein weiterer entscheidender Faktor bei der Ausbildung einer obstruktiven pulmonalen Gefäßerkrankung ist eine Druckbelastung der Lungenstrombahn. Sie entsteht dann, wenn sich der im Systemkreislauf herrschende Druck über einen VSD und/oder einen offenen Ductus botalli in den Lungenkreislauf fortsetzen kann.

Weiterhin ist, einer Untersuchung von NAEYE et al. (1961) zufolge eine pulmonale Vasoconstriktion und eine Mediahypertrophie das Ergebnis einer arteriellen Hypoxämie. Die gegenüber der Norm unzureichende Sauerstoffsättigung im arteriellen Schenkel des pulmonalen Stromnetzes wird entsprechend den Kommunikationsmöglichkeiten der beiden Kreislaufsysteme in unterschiedlicher Ausprägung vorhanden sein.

Die Ausbildung der beschriebenen Gefäßveränderungen erfolgt bevorzugt bei Kindern mit begleitendem VSD und offenem Ductus botalli, weil neben allen anderen ursächlichen Faktoren die Druckbelastung des Lungenstrombettes im Vordergrund steht. Verhindert oder zumindest verlangsamt werden kann der Prozeß, wenn neben einem begleitenden VSD zusätzlich eine Pulmonalstenose vorhanden ist. Diese übernimmt dann eine Schutzfunktion vor einer Druck- und Volumenbelastung (NEWFELD et al. 1974, TYNAN et al. 1972, MÜLLER et al. 1952, FERGUSON et al. 1960, VILES et al. 1969).

Zusammenfassend entsteht aufgrund des pathophysiologischen Zustandes trotz zunächst normalem Geburtsgewicht im weiteren Verlauf ein Entwicklungsrückstand. Die Kinder sind zudem besonders gefährdet, wenn eine der Kommunikationen (Ductus arteriosus, foramen ovale) sich spontan verschließt oder die bestehenden Verbindungen entsprechend dem auch verlangsamten Körperwachstum nicht mehr ausreichen.

II CHIRURGISCHE BEHANDLUNG

Entwicklung und heute angewandte Methoden

A Palliativmaßnahmen

Wie bei den meisten schweren angeborenen Herzfehlern, deren Komplexität einen korrigierenden Eingriff zu Beginn des Zeitalters der modernen Herzchirurgie nicht erlaubte, waren es zunächst palliative Eingriffe, d.h. Hilfsoperationen, die die Prognose der Kinder mit einer Transposition verbesserten. Diese Eingriffe waren anfangs die einzige Möglichkeit ein Überleben der Kinder zu gewährleisten, später dienten sie vor allem dazu, die Kinder in ein korrekturfähiges Alter zu bringen.

1. Verbesserung der Blutdurchmischung auf Vorhofebene

BLALOCK and HANLON beschrieben 1948 eine Methode zur Schaffung eines künstlichen Vorhofseptumdefektes. Über die erste erfolgreiche klinische Anwendung dieser Operation wurde von den gleichen Autoren 1950 berichtet. Ein großer Vorhofseptumdefekt erlaubt eine ausreichende Durchmischung des Blutes beider Kreisläufe und sorgt damit für eine Minderung der Zyanose, weil nun sauerstoffangereichertes Blut in den Systemkreislauf übertreten kann. Das Verfahren hat heute - wie alle palliativen Maßnahmen - an Bedeutung verloren, insbesondere auch deshalb, weil es seit 1966 nach dem Vorschlag von RASHKIND möglich ist, ohne Thorakotomie, anläßlich einer Herzkatheteruntersuchung, einen ausreichend großen Vorhofseptumdefekt zu schaffen.Durch die Benutzung eines Ballonkatheters, der in den linken Vorhof vorgeschoben, aufgeblasen und zurückgezogen wird, ist es möglich, die Valvula foraminis ovalis einzureißen. Dadurch kommt eine ausreichende Kommunikation zwischen beiden Kreisläufen zustande und eine bessere Durchmischung des Blutes beider Vorhöfe resultiert.

2. Shuntoperationen bei verminderter Lungendurchblutung

Die Formen der TGA mit verminderter Lungendurchblutung können, vor allem bei Auftreten hypoxischer Anfälle und hochgradiger Erhöhung des Hämatokrits, die Notwendigkeit einer Palliativoperation bedingen. Diese besteht immer in einer Verbindung zwischen Körper- und Lungenkreislauf. Folgende Verfahren werden durchgeführt:

a) BLALOCK-TAUSSIG-Operation: End-zu-Seit-Anastomose der linken Arteria subclavia und der linken Pulmonalarterie.

b) POTTS-Operation: Direkte Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen linker Pulmonalarterie und Aorta descendens.

c) SENNING-Operation: Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen dem Stamm der Pulmonalarterie und Aorta ascendens.

d) WATERSTON-Operation: Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen rechter Pulmonalarterie und Aorta ascendens.

Die Wahl der Operationsmethode hängt vom Lebensalter und der anatomischen Lage der großen Gefäße zueinander ab: Im Säuglingsalter wird im allgemeinen - wenn möglich - die WATERSTON-Anastomose bevorzugt, später die BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose.

3. Bändingoperation nach MÜLLER-DAMANN

Ist die Transposition zusätzlich noch durch einen begleitenden VSD kompliziert, muß das Lungengefäßsystem vor einer vermehrten Druck- und Volumenbelastung geschützt werden. Dies erreichten erstmals 1952 MÜLLER und DAMANN bei verschiedenen angeborenen Herzfehlern, bei denen ähnlich ungünstige Verhältnisse für die Lungenstrombahn vorlagen, indem sie eine künstliche Pulmonalstenose erzeugten. Bei dieser heute als Bändingoperation bezeichneten Maßnahme wird ein 4 mm breites Teflonband um den Pulmonalarterienstamm geschlungen. Aufgrund eigener Untersuchungen empfehlen NEWFELD et al. (1974) die Durchführung dieses Eingriffes vor dem 6. Lebensmonat, um irreversible Gefäßschäden, wie sie in diesem Zusammenhang eingangs beschrieben worden sind, zu vermeiden.

B. Korrigierende Maßnahmen

Das Prinzip sämtlicher korrigierender Operationen besteht darin, die fehlerhaft vorliegende Parallelschaltung von Lungen- und Körperkreislauf in eine Serienschaltung überzuführen. Grundsätzlich gibt es zwei Möglichkeiten, dieses Ziel zu erreichen:

1. Die Wiederherstellung einer ventrikuloarteriellen Konkorkordanz,
2. Die Schaffung einer atrioventrikulären Diskordanz.

Die erste Möglichkeit bedeutet, daß die großen Arterien ihr Blut wieder - wie bei einem normalen Herzen - aus den Ventrikeln erhalten, d.h. die Aorta bekommt ihr Blut aus dem linken Ventrikel und die A. pulmonalis ihr Blut aus dem rechten Ventrikel.

Die Schaffung einer atrioventrikulären Diskordanz bedeutet, daß der rechte Vorhof sein Blut in den linken Ventrikel entleert und der linke Vorhof sein Blut in den rechten Vorhof entleert - es handelt sich also um eine Vertauschung der Vorhöfe bzw. um eine Vorhofumkehroperation, durch die die Vertauschung der großen Arterien ausgeglichen wird.

Die ersten Versuche zur Korrektur der Transposition fielen zeitlich mit der Entwicklung der extrakorporalen Zirkulation zusammen. 1952 beschrieb MUSTARD eine Möglichkeit, die großen Arterien durch Rückverpflanzung in ihre normale anatomische Lage zu bringen. Dies geschah unter Mitverpflanzung der linken Coronararterie, während die rechte in ihrer ursprünglichen Lage belassen wurde. Die extrakorporale Zirkulation wurde mit einer "Cowan perfusion pump" aufrechterhalten, wobei eine Affenlunge als Oxygenator diente. Das Operationsergebnis war jedoch bei 7 Patienten nicht erfolgreich. Eine Modifikation erfuhr diese als "switch-over" bezeichnete Operation, indem BJORK und BOUCKAERT 1954 im Tierexperiment versuchten, die gewünschte Verbindung von Ventrikeln und großen Gefäßen mit einer homologen Gefäßprothese herzustellen. CROSS (1954) arbeitete in seinen tierexperimentellen Untersuchungen nach dem gleichen Prinzip, nur unter Verwendung von künstlichen Gefäßprothesen, um die ventrikuloarterielle Konkordanz wieder herzustellen.

Letztlich waren diese Versuche, Aorta und A. pulmonalis in ihre normale anatomische Lage zu bringen, ebenso erfolglos wie die von BAILEY (1954) und die von KAY (1954).

Alle scheiterten neben technischen Problemen vor allem darin, die Coronararterien mitzuverpflanzen.

Dieses Problem versuchte IDRISS 1961 dadurch zu lösen, daß er vor der Rückverpflanzung der großen Gefäße ein Aortasegment übertrug, das beide Öffnungen der vorher abgetrennten Coronararterien enthielt. Der Vorteil hierbei war, daß die Coronararterienöffnungen, die bei der Transposition immer hinten liegen, durch eine Drehung nach vorne gelangten, und so ein dehnungsfreies Anfügen der Coronararterien ermöglichten. Nicht technische Probleme führten zum Mißerfolg dieser Operation, sondern die Tatsache, daß der linke Ventrikel nicht an die plötzlich entstandene erhöhte Druckbelastung genügend adaptiert war.

Erstmals 1953 wurde von LILLEHEI und VARCO die Möglichkeit einer partiellen Korrektur der Transposition durch Umkehr des venösen Rückstromes beschrieben. Dies bedeutete, daß einerseits eine Verbindung hergestellt wurde zwischen den rechten Pulmonalvenen und dem rechten Vorhof, andererseits eine Verbindung zwischen unterer Hohlvene und linkem Vorhof. Eine Modifikation dieser Technik wurde 1954 von MUSTARD beschrieben, bei der das Blut aus der unteren Hohlvene durch entsprechende Verpflanzung über eine Gefäßprothese aus homologer Aorta dem linken Vorhof und das Blut der rechtsseitigen Lungenvenen ebenfalls durch Verpflanzung dem rechten Vorhof zugeleitet wurde. Dieses Prinzip der partiellen Korrektur wurde Mitte der Fünfziger Jahre von BAFFES bei mehr als 200 Patienten erfolgreich angewandt. Die grundsätzlich neue Idee der Umleitung des gesamten Hohlvenen- und Lungenvenenblutes innerhalb der Vorhöfe stammte jedoch von ALBERT. Auf der Basis von Tierversuchen entwickelte er ein Verfahren, das es ermöglichte, nach der Mobilisation des Vorhofseptums und entsprechender Neufixierung, das Hohlvenenblut über die Mitralklappe dem linken Ventrikel und das Lungenvenenblut über die Trikuspidalklappe dem rechten Ventrikel zuzuleiten. Um das Verfahren zu vereinfachen, beschrieb ALBERT gleichzeitig den Gebrauch von Fremdkörpermaterial als Vorhofseptumersatz.

Dieses Prinzip der Umkehr des venösen Rückstromes innerhalb der Vorhöfe wurde zur Grundlage zahlreicher Versuche anderer Chirurgen. Unterschiede bestanden u.a. in der Wahl eines geeigneten Materials für das neue Vorhofseptum. COOLEY z.B. benutzte homologe Aortenwand, MERENDINO (1957) und CREECH (1958) setzten eine Ivalonprothese ein. Jedoch überlebte keiner ihrer Patienten.

Die erste erfolgreiche Vorhofumkehroperation wurde 1958 von SENNING durchgeführt. Die Mobilisation und Umpflanzung körpereigenen Vorhofmaterials bildete das Prinzip dieser Operation. Hierbei gelang es durch spezielle Schnitte in Vorhöfe und Vorhofseptum und entsprechendes Neuvernähen, den gesamten pulmonalen Rückfluß über einen neugeschaffenen "funktionellen linken Vorhof" in den anatomisch rechten Ventrikel zu führen, sowie - analog hierzu - den venösen Rückfluß aus dem Körperkreislauf und dem des Coronarsinus über einen "funktionellen rechten Vorhof" in den anatomisch linken Ventrikel zu leiten.

Trotz technischer Schwierigkeiten dieser Operation wurde sie in der Folgezeit mehrmals mit Erfolg durchgeführt. 1961 berichtete KIRKLIN über 4 Überlebende aus einer Gruppe von 11 Patienten, die er nach Sennings Methode operiert hatte. Weitere positive Ergebnisse dieser Operation stammten von AARONSTAM 1963 und von HELMSWORTH 1964. Wenngleich die Operationsletalität noch erschreckend hoch war, so war zumindest der Anfang für eine erfolgreiche Korrektur gemacht.

Der entscheidende Durchbruch in der Entwicklung chirurgischer Möglichkeiten, den venösen Rückstrom innerhalb des Vorhofraumes umzukehren, war die von MUSTARD 1964 beschriebene "twostage correction". Dieses Verfahren umfaßt zwei operative Eingriffe; eine frühe palliative Atrioseptektomie in Anlehnung an die Technik von BLALOCK-HANLON ermöglichte es die eigentliche Korrektur zu einem späteren Zeitpunkt vorzunehmen, was unter den vorhandenen Bedingungen zu einer Senkung des Operationsrisikos führte. Bei der eigentlichen Korrekturoperation wurde nach Resektion des Restvorhofseptums ein Patch aus autologem Pericard so in den Vorhofraum eingefügt, daß ein Fluß von sauerstoffarmem Blut aus dem Körper- und Coronarkreislauf in den rechten sowie von sauerstoffreichem Blut aus den Lungenvenen in den linken Ventrikel

zustande kam. Insgesamt war das eine technische Vereinfachung gegenüber der SENNING-Methode. Sie erwies sich auch in den ersten Versuchen (MUSTARD 1964, ABERDEEN 1965) als sehr erfolgreich und führte dazu, daß die Hospital-Letalität bis zu Anfang der siebziger Jahre auf 30 - 50% gesenkt werden konnte.

Komplexe Formen der Transposition, also solche mit großem VSD und/oder Pulmonalstenose blieben jedoch weiterhin mit einer hohen Mißerfolgsrate belastet. Um auch in diesen Fällen eine positive Entwicklung einzuleiten, knüpfte RASTELLI 1969 wieder an die Idee an, eine ventrikuloarterielle Konkordanz herzustellen. Dabei wurde die Pulmonalarterie direkt oberhalb ihres Abganges abgetrennt und das proximale Ende verschlossen. Der rechte Ventrikel wurde dann über einen künstlichen Ausgang und eine klappentragende Gefäßprothese aus homologer Aorta mit dem distalen Stumpf der Pulmonalarterie verbunden. Der VSD wurde so verschlossen, daß sich gleichzeitig das Blut aus dem linken Ventrikel über einen Tunnel im rechten Ventrikel in die Aorta entleeren konnte. Im Gegensatz zu den früher aufgetretenen Problemen konnten die Coronararterien erhalten bleiben und der linke Ventrikel war bereits durch den VSD an die erfolderliche Mehrbelastung adaptiert.

Eine Korrektur innerhalb der Ventrikel gelang MC GOON 1969 bei bisher nur einem Patienten, als er bei einer Transposition mit einem großen und an einer günstigen Stelle gelegenen VSD einen Patch so implantierte, daß der linke Ventrikel sein Blut in die Aorta und der rechte Ventrikel sein Blut in die Arteria pulmonalis auswerfen konnte.

1975 schlugen STANSEL und KAYE unabhängig voneinander ein weiteres Operationsverfahren im Sinne einer ventrikuloarteriellen Konkordanz vor. Nach Durchtrennung der A. pulmonalis direkt unterhalb der Bifurkation wurde das proximale Ende End-zu-Seit an die Aorta genäht. Der rechte Ventrikel wurde über einen künstlichen Ausgang und über eine klappentragende Gefäßprothese mit dem distalen Ende des Pulmonalarterienstammes verbunden.

Ausschlaggebend für die erneute Aufmerksamkeit an die ursprünglichen Vorstellungen Rastellis waren eine Reihe von Komplikationen, die im Zusammenhang mit der Vorhofumkehroperation nach Mustard aufgetreten waren. Dazu gehörten Trikuspidalinsuffizienzen, Rhytmusstö-

rungen und venöse Einflußstauungen (TYNAN 1972, EL-SAID 1972, ISAACSON 1972, CHAMPSAUR 1973, BERMAN 1973, STARK 1972), von denen man glaubte, daß sie durch die beschriebene Operationstechnik deutlich reduziert würden.

Trotz der vielen genannten Operationsverfahren blieb der Gedanke an die switch-over-Operation, also der anatomischen Korrektur mit der Rückverpflanzung der großen Arterien einschließlich der Coronararterien auf ihre normalerweise zugehörigen Ventrikel weiterhin aktuell. Die Fortschritte in der extrakorporalen Zirkulation, besseres Nahtmaterial und größere Erfahrung waren die Basis dafür, daß 1975 eine solche Operation erstmals bei einem 40-Tage alten Säugling mit begleitendem VSD von Jatene erfolgreich durchgeführt werden konnte. In der Zwischenzeit sind viele Versuche mit dem Ziel einer solchen Totalkorrektur unternommen worden, die Letalität von deutlich über 50% läßt das Verfahren jedoch nach wie vor fragwürdig erscheinen.

Aus heutiger Sicht lassen sich bei der kritischen Würdigung aller Operationsverfahren folgende Schlüsse ziehen:

1. Die Notwendigkeit eines palliativen Eingriffes wird zunehmend in Frage gestellt (CHAMPSAUR 1973, KRATZ 1977, GUTGESELL 1975, STARK 1974, NEWFELD 1974)

2. Korrigierende Eingriffe beschränken sich im wesentlichen auf die Vorhofumkehroperation nach Senning oder Mustard, wobei letztere Anfang der siebziger Jahre zahlenmäßig deutlich im Vordergrund stand. Die Diskussion über diese Operation wird beherrscht von dem Suchen nach Möglichkeiten, postoperative Komplikationen durch Verbesserung technischer Details zu reduzieren. Dies betrifft z.B. die Wahl des Patch-Materials (EBERT 1974, HALLER 1969, BECKENRIDGE 1972) oder den Nahtverlauf beim Einfügen des Patchs.

3. Bei den komplexen Formen der TGA werden die Begleitfehler so korrigiert, als wenn sie isoliert vorlägen.

4. Die switch-over-Operation oder auch andere physiologische Korrekturen im Sinne der ventrikuloarteriellen Konkordanz beinhalten im Vergleich zur Vorhofumkehroperation ein unzumutbar hohes Operationsrisiko, so daß sich ihre routinemäßige Anwendung verbietet.

Die Erfahrungen, die die Universität Düsseldorf in der Zeit von 1971 bis 1977 mit der Vorhofumkehroperation nach Mustard gemacht hat - mit und ohne Palliativeingriff - sollen nun im folgenden dargestellt werden. Die Operationsergebnisse bezüglich der Hospital-Letalität und postoperativer Komplikationen werden im Anschluß mit den Ergebnissen anderer Autoren diskutiert.

III ERGEBNISSE

A Krankengut

In der Zeit von 1971 - 1977 wurden an der Universität Düsseldorf 57 Patienten mit TGA nach MUSTARD operiert.

Unter Berücksichtigung des Einteilungsprinzips von TRUSLER und MUSTARD ergab sich folgende Konstellation:

Tab.: 1 Einteilung des Krankenguts nach dem Prinzip von TRUSLER und MUSTARD

	Anzahl	
	n	%
I	34	60
II	17	30
III	3	5
IV	3	5

Die relative Häufigkeit und speziell die Dominanz der Patienten mit einfacher Transposition entspricht weitgehend den in der Literatur bekannten und zu erwartenden Verhältnissen.

B Rashkindmanöver

Bei 40 von 57 Kindern, bei denen später eine Operation stattfand, wurde anläßlich der für die Diagnose unerläßlichen Herzkatheterisierung und Angiokardiographie in den ersten Lebenstagen ein Rashkindmanöver durchgeführt.

Folgende Tabelle erlaubt eine Differenzierung hinsichtlich der Erfolgsquote dieser Maßnahme:

Tab.: 2 Häufigkeit und Bewertung des Rashkindmanövers

Anzahl	Bewertung
27	+
7	(+)
6	-

Zur Beurteilung des Erfolgs dieses Manövers diente entweder eine Änderung der O_2-Sättigung oder eine subjektive Bewertung der Zyanose. Diese Maßstäbe erlaubten folgende Bewertung: Zu 68% erfolgreich +, in 17% der Fälle trat keine wesentliche (+), in 15% überhaupt keine Änderung - auf. Im Durchschnitt waren die Kinder 12 Tage alt, der jüngste Säugling 1 Tag, der älteste 35 Tage. Zweimal wurde ein zweiter Versuch unternommen, einmal im Alter von 7 Monaten, ein anderes Mal mit 2,2 Jahren.

Bei 23 Patienten war die Leistungsfähigkeit des durch die Ballonseptostomie erzielten Shunts auf Dauer nicht ausreichend. Aus diesem Grund mußte zusätzlich eine Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON durchgeführt werden. Die alleinige Atrioseptektomie dagegen sollte bei 13 der 17 Patienten ohne Rashkindmanöver die notwendige Durchmischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut bis zum Zeitpunkt der korrigierenden Operation gewährleisten. Bei den restlichen 4 erfüllte ein natürlich vorhandener Vorhofseptumdefekt diese Funktion.

C Angewandte Operationsmethoden

Zunächst muß erwähnt werden, daß in keinem Fall die Notwendigkeit einer Shuntoperation wegen verminderter Lungenperfusion bestand.

Bei der operativen Korrektur der TGA fanden zwei verschiedene Grundprinzipien alternativ Anwendung:

1. In Anlehnung an die ursprüngliche Forderung von MUSTARD folgte einer frühen Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON eine spätere vollständige Korrektur,

2. Verzicht auf den Palliativeingriff zugunsten einer frühen Vorhofumkehroperation.

Die Schaffung eines künstlichen Vorhofseptumdefektes nach BLALOCK-HANLON als Palliativmaßnahme verbessert die Blutaustauschmöglichkeit auf Vorhofebene. Die Operation wird ohne extrakorporale Zirkulation durchgeführt. Nach einer Thorakotomie im 4. ICR links und Anschlingen der großen Gefäßstämme der rechten Lunge sowie Freilegen der Einmündung der rechten Lungenvenen wird der Sulcus interarterialis dargestellt. Zwei Haltefäden befestigen kranial die obere rechte Lungenvene, kaudal die untere rechte Lungenvene, die Lungenvenen werden gedrosselt und nach teilweisem Ausklemmen des vorderen Anteils des linken Vorhofs und hinteren Anteils des rechten Vorhofs erfolgt eine Längsinzision vor und hinter dem Sulcus. Das Septum wird bis zum Foramen ovale vorgezogen und bis dahin reseziert. Die Nahtanlegung erfolgt so, daß die rechte Vorhofwand mit der linken Vorhofwand vor der Einmündung der rechten Lungenvenen verbunden wird. Die rechten Pulmonalvenen gewinnen so direkten Anschluß an den rechten Vorhof und führen so zu einer zusätzlichen Verbesserung der Sauerstoffsättigung im Körperkreislauf.

Die Vorhofumkehroperation wird folgendermaßen durchgeführt: Nach einer medialen Sternotomie wird ein Pericard-Patch zwischen den beiden Nervi phrenici exzidiert. Die Hohlvenen werden zum Anschluß an die extrakorporale Zirkulation mobilisiert, peripher angeschlungen und um das Reizleitungssystem zu schützen entsprechend hoch bzw. tief kanüliert. Nachdem der rechte Vorhof bogenförmig in Längsrichtung eingeschnitten wird, erfolgt die Resektion des vorhandenen Restvorhofseptums. Anschließend wird der Coronarsinus bis in den anatomisch linken Vorhof geschlitzt, so daß sein Ostium später in dem neuen funktionellen rechten Vorhof liegt. Ein vorhandener VSD wird durch die Tricuspidalis entweder mit direkter Naht oder mit einem Kunststoffpatch geschlossen. Nachdem der Pericardpatch entsprechend den sich ergebenden Größenverhältnissen hosenförmig in der Technik nach BROM (1973) zu-

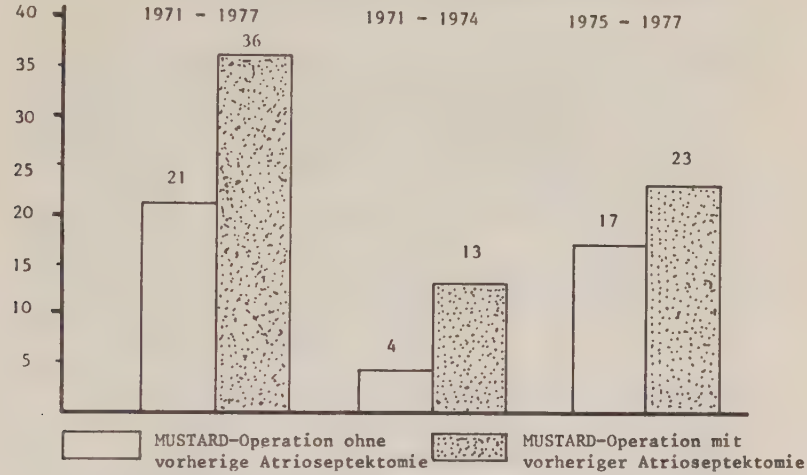
rechtgeschnitten wurde, erfolgt seine Fixierung durch eine fortlaufende Naht, die am oberen Rand der unteren Pulmonalvene links beginnt und sich über den ehemaligen Septumrand auf die rechte Seite fortsetzt.

Bei dieser neuen Trennung des Vorhofraumes liegen die Lungenvenenostien in einem Trichter und die Hohlvenen unterhalb des eingenähten Patchs und ermöglichen so den Rückfluß von Hohlvenen- und Coronarvenenblut über die Mitralis in den linken Ventrikel und von Lungenvenenblut über die Trikuspidalis in den rechten Ventrikel. Wird der neue funktionelle linke Vorhof durch die Vorwölbung des Implantates deutlich verkleinert, so daß eine Obstruktion der pulmonalen Einstrombahn resultiert, wird man einer Empfehlung REPLOGLES (1972) zufolge durch Einnähen eines zusätzlichen Patchs den linken Vorhof ausreichend erweitern. Eine Obstruktion kann auch bei der Einmündung der Hohlvenen in den neuen funktionell rechten Vorhof entstehen. Die in ähnlicher Weise wie oben zu erfolgende Vergrößerung des Vorhofes entspricht einer Empfehlung von SABISTON (1964).

Besonders hervorzuheben ist, daß bei allen Maßnahmen auf eine Schädigung des Reizleitungssystems zu achten ist, insbesondere von Sinusknoten, AV-Knoten und auch der intraarterialen Reizleitungsbahnen, um postoperativen Rhytmusstörungen vorzubeugen.

Wie bereits erwähnt, wurde an der Universität Düsseldorf in der Zeit von 1971 - 1977 die Vorhofumkehroperation nach MUSTARD bei 57 Patienten durchgeführt. Bei 36 von ihnen war vorher eine palliative Atrioseptektomie erfolgt. Dieses Verhältnis demonstriert folgende Abbildung:

Abb.: 1 Relative Häufigkeit der alternativ angewandten Perationsmethoden



Bei einer Aufteilung des Beobachtungszeitraumes in zwei Hälften wird deutlich, daß in der zweiten Hälfte relativ mehr Patienten ohne vorherige palliative Atrioseptektomie operiert wurden.

Ein vorhandener VSD wurde mit Ausnahme eines übergroßen VSD, der zu einem späteren Zeitpunkt verschlossen werden sollte, immer während der Vorhofumkehroperation korrigiert. In 4 Fällen wurde dies durch eine direkte Naht erreicht, in 10 anderen Fällen unter Verwendung einer Kunststoffprothese. Bei einem Patienten konnte ein Spontanverschluß zum Zeitpunkt der korrigierenden Operation beobachtet werden, bei einem anderen ergab sich die Diagnose eines VSD erst bei der Obduktion.

D Altersverteilung

Eine differenzierte Betrachtung des Alters ist aufgrund der alternativ zur Verfügung stehenden Operationsmethoden sinnvoll. Aber auch eine separate Registrierung des mittleren Operationsalters sowohl in der ersten wie in der zweiten Hälfte der Beobachtungszeit

hat ihre Berechtigung. Sie erlaubt nämlich die Feststellung, daß mit zunehmender Erfahrung die Zeitspanne zwischen Geburt und jeweiligem Eingriff geringer wurde. (Siehe Tabelle 3)

Tab.: 3 Durchschnittsalter bei palliativem und korrigierendem Eingriff zu verschiedenen Zeitabschnitten (ohne Berücksichtigung eines Patientenalters von 30,6 (1) und 13,7 (2))

Jahrgang	Durchschnittsalter	Streubereich Jahre	untere Grenze	obere Grenze
MUSTARD-Operation				
1971-1977	4,3[1]	93% zw. 0-8	0,4	13,7[1]
1971-1974	5,8	80% zw. 3-7	2,3	11,3
1975-1977	3,7	67% zw. 0-3	0,4	13,7
MUSTARD-Operation mit Bl-Ha-Operation				
1971-1977	5,1	94% zw. 1-8	0,9	9,2
1971-1974	6,3	100% zw. 1-8	2,3	8,3
1975-1977	4,4	82% zw. 0-6	0,9	9,2
MUSTARD-Operation ohne Bl-Ha-Operation [1 2]				
1971-1977	2,5	85% zw. 0-3	0,4	3,5
1971-1974	6,0		3,3	11,3
1975-1977	1,8	94% zw. 0-3	0,4	3,5
BLALOCK-HANLON-Operation				
1971-1977	1,1		0,1	5,0
1971-1974	1,6		0,1	4,6
1975-1977	0,9		0,1	5,0

E Begleitkrankheiten

Fünf Kinder zeigten eine Halbseitenlähmung, die bei allen in dem Zeitraum nach der Bl-Ha-Operation auftrat.

Cerebrale Bewegungsstörungen hatte ein Patient, dies jedoch schon vor der Atrioseptektomie. Bei einem Patienten, bei dem ein cerebrales Anfallsleiden beobachtet wurde, wurde kein Palliativeingriff dieser Art durchgeführt.

Zwei Kinder hatten eine unspezifische reaktive Hepatitis, die bei einem mit einer Bl-Ha-Operation auftrat.

F Letalität unter Berücksichtigung verschiedener Zeitintervalle und Operationsprinzipien

Die Ergebnisse, die mit der Vorhofumkehroperation nach MUSTARD erzielt worden sind, lassen sich anhand der Letalität objektivieren. Eine diesbezügliche Unterteilung in eine Spät- und Frühletalität ermöglicht einen direkten bzw. indirekten Bezug zum operativen Eingriff. Die Frühletalität erfaßt alle innerhalb der ersten sechs Wochen nach der korrigierenden Operation Verstorbenen. Eine notwendige Voraussetzung einer differenzierten Bewertung der Ergebnisse ist eine Berücksichtigung des oben angeführten Einteilungsprinzips nach TRUSLER und MUSTARD.

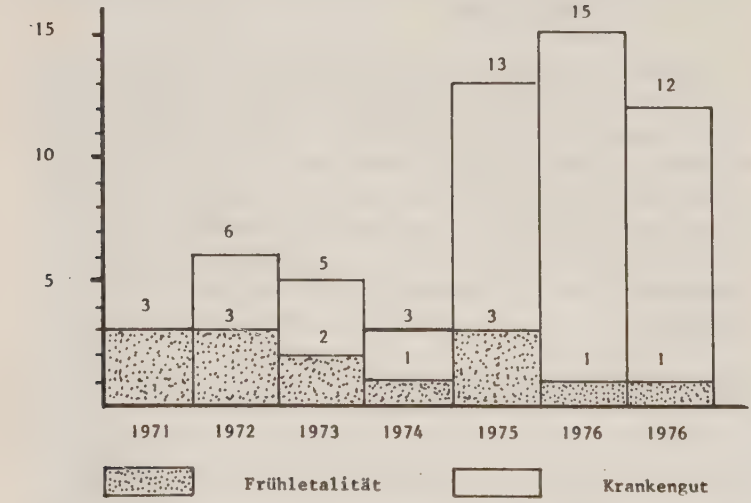
Tab.: 4 Letalität der MUSTARD-Operation 1971 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(34)	7	21	1	8	23,5
II	(17)	4	24	2	6	35
III	(3)	0	0	1	1	33
IV	(3)	3	100	0	3	100
Summe	(57)	14	24,5	4	18	31,6

Die relativ niedrige Letalität der Kinder mit einfacher Transposition bestätigt die zuvor beschriebene insgesamt bessere Prognose dieser Kinder auch hinsichtlich der Vorhofumkehroperation nach MUSTARD. Ergänzend muß gesagt werden, daß die mittlere Beobachtungszeit nach der MUSTARD-Operation 1,5 Jahre betrug, mit einer oberen Grenze von 4,4 Jahren und einer unteren von 3 Monaten.

Unter Ausschaltung dieser Variablen, nämlich unter alleiniger Berücksichtigung der Frühletalität, wird eine vergleichende Gegenüberstellung der in jedem Jahr erzielten Ergebnisse möglich:

Abb.: 2 Frühletalität der MUSTARD-Operation von 1971 - 1977



Die Darstellung veranschaulicht den relativen Rückgang der Frühletalität mit zunehmender Erfahrung in der operativen Behandlung der TGA. Zur weiteren Illustration dieser sich abzeichenden Tendenz erscheint es zweckmäßig, eine Unterteilung des Gesamtbeobachtungszeitraums in eine erste Zeitspanne von 1971 - 1974 und eine zweite von 1975 - 1977 vorzunehmen. Die diesbezüglichen Ergebnisse sind in Tabelle 5 und 6 zusammengefaßt.

Tab.: 5 Letalität der MUSTARD-Operation 1971 - 1974

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(8)	5	62	0	5	62
II	(5)	2	40	1	3	60
III	(2)	0	0	0	0	0
IV	(2)	2	100	0	2	100
Summe	(17)	9	53	1	10	59

Tab.: 6 Letalität der MUSTARD-Operation 1975 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(26)	2	7,7	1	3	11,5
II	(12)	2	16,7	1	3	25
III	(1)	0	0	1	1	100
IV	(1)	1	100	0	1	100
Summe	(40)	5	12,5	3	8	20

Der insgesamt bessere Therapieerfolg in der zweiten Hälfte des Beobachtungszeitraumes ist anhand der niedrigen Gesamtletalität von 12,5% zu objektivieren. Dementsprechend ist der Wert von 7,7% in der Gruppe der Kinder mit TGA simplex ein Hinweis für die enorm verbesserte Prognose dieser Kinder durch eine sich in der Praxis stabilisierende Vorhofumkehroperation.

Die zu Beginn erwähnte alternative Anwendung zweier Grundprinzipien bezüglich der operativen Behandlung der TGA - Atrioseptektomie mit nachfolgender Vorhofumkehroperation auf der einen Seite, frühe Korrektur nach MUSTARD auf der anderen - erfordert eine separate Austellung und Wichtung der jeweiligen Ergebnisse. Eine Möglichkeit hierzu liefern die Daten der Tabellen 7 und 8 unter Berücksichtigung des Gesamtzeitraumes von 1971 - 1977.

Tab. 7: Letalität der MUSTARD-Operation mit palliativer Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON 1971 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(19)	4	21	0	4	21
II	(11)	3	27	1	4	36
III	(2)	0	0	0	0	0
IV	(3)	3	100	0	3	100
Summe	(36)	10	28	1	11	31

Tab. 8: Letalität der MUSTARD-Operation ohne palliative Atrioseptektomie 1971 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(5)	3	60	0	3	60
II	(4)	1	25	1	2	50
III	(2)	0	0	0	0	0
IV	(2)	2	100	0	2	100
Summe	(13)	6	46	1	7	54

Tab.: 9 Letalität der MUSTARD-Operation mit palliativer Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON 1971 - 1974

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(5)	3	60	0	3	60
II	(4)	1	25	1	2	50
III	(2)	0	0	0	0	0
IV	(2)	2	100	0	2	100
Summe	(13)	6	46	1	7	54

Tab.: 10 Letalität der MUSTARD-Operation ohne palliative Atrioseptektomie 1971 - 1974

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(3)	2	67	0	2	67
II	(1)	1	100	0	1	100
III	(-)	-	-	-	-	-
IV	(-)	-	-	-	-	-
Summe	(4)	3	75	0	3	75

Eine vergleichende Gegenüberstellung der entsprechenden Zahlenwerte von 1971 - 1977 besitzt ebensowenig wie die des Zeitraumes von 1971 - 1974 (Tab. 9 und 10) eine zwingende Relevanz, da die fehlende und sich erst entwickelnde Stabilität in der Praxis der Vorhofumkehroperation - unabhängig von der erwähnten prinzipiell möglichen Anwendung - eine nicht kalkulierbare Variable darstellt.

Die sich hierdurch ergebende Unsicherheit verliert ihren Charakter unter alleiniger Berücksichtigung der Ergebnisse von 1975 - 1977. Prinzipiell wurde diese Problematik bereits oben (Tab. 5 und 6) bei der differenzierten Analyse beider Zeiträume diskutiert.

Tab.: 11 Letalität der MUSTARD-Operation mit palliativer Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON 1975 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(14)	1	7	0	1	7
II	(7)	2	29	0	2	29
III	( )	-	-	-	-	-
IV	(1)	1	100	0	1	100
Summe	(22)	4	18	0	4	18

Tab.: 12 Letalität der MUSTARD-Operation ohne palliative Atrioseptektomie 1975 - 1977

	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %	Spätlet. n	Ges.let. n	Ges.let. %
I	(12)	1	8,3	1	2	16,7
II	(4)	0	0	1	1	25
III	(1)	0	0	1	1	100
IV	(-)	-	-	-	-	-
Summe	(17)	1	5,8	3	4	23,5

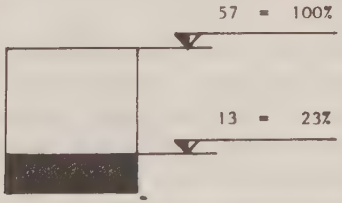
Die Ergebnisse bezüglich der Frühletalität als Ausdruck einer unmittelbaren Operationsfolge, nämlich 5,8% auf der einen, 18% auf der anderen Seite, belegen eindeutig den Vorteil einer frühen korrigierenden Operation.

Es muß jedoch bemerkt werden, daß schon geringe Abweichungen in den z.T. niedrigen absoluten Zahlenangaben erhebliche prozentuale Veränderungen nach sich ziehen. Aus dieser Überlegung heraus ist bei einem Vergleich der Letalität von 7% in der Gruppe I der Kinder mit vorheriger Atrioseptektomie und der von 8,3% ohne diesen Palliativeingriff diese Differenz nicht als signifikanter Unterschied zu verstehen. Ebenso sollte die bereits bestätigte günstigere Situation der Kinder mit einfacher TGA nicht in Zweifel gezogen werden durch einen vordergründigen Vergleich der Frühletalitäten in den Gruppen I - IV der Kinder mit früher MUSTARD-Operation ohne Berücksichtigung der z.T. niedrigen absoluten Zahlen.

G Rethorakotomien nach korrigierender Operation

Insgesamt bestand bei dreizehn Patienten, das entspricht 23%, die Notwendigkeit einer Rethorakotomie nach korrigierender MUSTARD-Operation.

Abb.: 3 Rethorakotomien nach MUSTARD-Operation



Sie wurde in sieben Fällen am gleichen Tag, in fünf Fällen am nachfolgenden und in einem am zweiten postoperativen Tag durchgeführt. Auslösende Ursache für die Rethorakotomien waren bis auf eine Ausnahme Blutungen. Nur einmal geschah die erneute Thoraxeröffnung als ultima ratio bei Herzversagen. Wegen unstillbarer Blutungen war in zwei Fällen die erneute operative Revision des Thorax notwendig.

Bei einem Patienten mußten fünf Monate nach erfolgreicher Rethorakotomie die Sternotomiewunden erneut wegen eines osteomyelitischen Abzesses eröffnet werden. Hierbei fand sich ein mykotisches Aortenaneurysma im Bereich der Kanülierungsstelle. Das Kind verstarb infolge einer unstillbaren Blutung.

H Beatmungsdauer nach korrigierender Operation

Im Gegensatz zu allen anderen Patienten, die nach Operation mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation möglichst frühzeitig extubiert werden, besteht bei den Operationen nach MUSTARD der Eindruck, daß eine verhältnismäßig lange Respiratorbehandlung notwendig ist. So betrug in den Jahren 1971 - 1974 die mittlere Respiratorbehandlung sechs Tage, in den Jahren 1975 - 1977 5,3 Tage. Insgesamt ergibt sich für den Zeitraum von 1971 - 1977 eine mittlere Beatmungsdauer von 5,6 Tagen, wobei die unterste Grenze 1 Tag betrug, die höchste 24 Tage. Keine Berücksichtigung bei der Berechnung der Mittelwerte fand eine Beatmungsdauer von 65 Tagen, da dies falsch zu hohe Werte geliefert hätte.

I Entwicklung nach korrigierender Operation

1. Hämoglobinwerte

Zur Demonstration des Problems der Ausbildung einer sekundären Polyglobulie bei Patienten mit TGA und der Rückbildung nach korrigierendem Eingriff diente eine Gegenüberstellung der Hämoglobinwerte vor und nach MUSTARD Operation. Eine gleichzeitige Registrierung der Erythrozytenwerte oder weiterer Parameter des roten Blutbildes mußten leider wegen der Unvollständigkeit der erforderlichen Unterlagen entfallen.

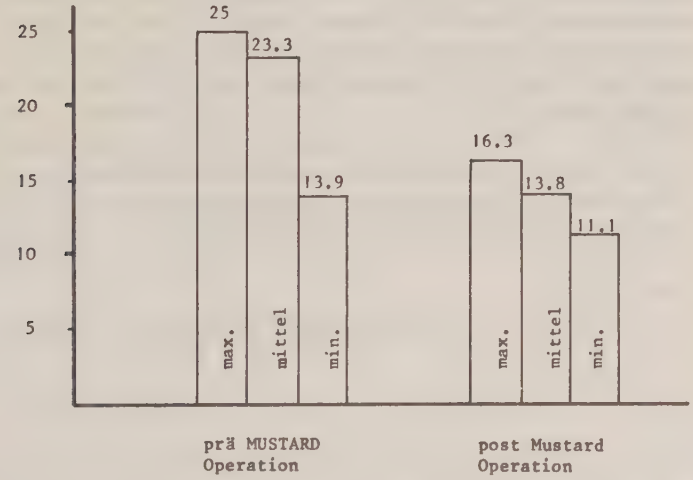
Es wurde bei dieser vergleichenden Gegenüberstellung das arithmetische Mittel der Hämoglobinwerte aller Patienten berechnet, unabhängig davon,welche Mischungsverhältnisse von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut sich durch die vorgegebenen Shunts ergaben.

So betrug der durchschnittliche Hämoglobinwert unmittelbar vor korrigierender Operation 23,3g% bei einem Durchschnittsalter von 4,3 Jahren. Die untere Grenze lag bei 13,9g%, die oberste bei 25,0g%.

Damit unmittelbare Operationsfolgen (Blutverlust) vermieden wurden und der Zeitraum genügend groß war, die Erythropoese an die neuen Verhältnisse zu adaptieren, fanden nur solche Hämoglobinwerte Berücksichtigung, die mindestens 4 Monate nach korrigierendem Eingriff bestimmt worden waren.

Es ergab sich ein mittlerer Wert von 13,8g% bei einer unteren Grenze von 11,1g% und einer oberen von 16,3g% (Siehe Abb. 4).

Abb.: 4 Hämoglobinwerte vor und nach korrigierendem Eingriff (m Hb = mittlerer Hb)



Unter Berücksichtigung einer stattgehabten palliativen Atrioseptektomie oder nicht ergibt sich ein zusätzlicher interessanter Aspekt: Bei Patienten mit vorheriger palliativer Bl-Ha-Operation betrug der durchschnittliche Hämoglobinwert vor korrigierendem Eingriff 21,0g%, der entsprechende bei Patienten ohne diesen palliativen Eingriff 18,8g%. Der postoperative Wert beider Gruppen zeigte keinen signifikanten

Unterschied mehr: 14,0g% Hb bei Kindern mit Bl-Ha-Operation, 13,6g% Hb bei denen ohne Bl-Ha-Operation.

2. Körperliche Entwicklung

Ein wesentlicher Parameter in der Beurteilung der kindlichen Entwicklung ist das Körpergewicht.

Die überwiegende Mehrzahl von 45 Kindern, deren Geburtsgewicht registriert werden konnte, hatte einen normalen Wert. Dieser betrug durchschnittlich 3370 g. Nur ein Neugeborenes wog weniger als 2500 g, ein anderes mehr als 5000 g.

Eine vergleichende Betrachtung in der Gewichtsentwicklung bezüglich der Vorhofumkehroperation ermöglicht eine Einteilung der gemessenen Werte in definierte Perzentilenintervalle. Die Hierzu erforderlichen Messungen stammen einerseits von einem kurz vor dem Operationstermin liegenden Zeitpunkt, andererseits von der letzten postoperativen Untersuchung. Diese sollte zwecks Ausschaltung der unmittelbaren operativen Einwirkung mindestens drei Monate nach der Operation erfolgt sein.

Tab.: 13 Körpergewichte in Perzentilenintervallen vor und nach korrigierendem Eingriff

Perzentilen		Pat. Anzahl	
		prä Op	post Op
	3	32	10
3	10	10	6
10	25	7	5
25	50	6	9
50	75	2	3
75	90	-	1
90	97	-	2

Die sich nach der Geburt in zunehmendem Maße verschlechternde körperliche Entwicklung erreicht zum Zeitpunkt der Operation einen Tiefpunkt: 57% aller Kinder lagen kurz vor der MUSTARD-Operation mit ihrem Gewicht unter der dritten Perzentile; die Mehrzahl der übrigen Werte bewegte sich im unteren Drittel der Perzentilenskala.

Dies gilt allerdings nur mit einer gewissen Einschränkung. Nur 50% der Kinder mit vorheriger Atrioseptektomie lagen hinsichtlich ihres Gewichtes zum Zeitpunkt der korrigierenden Operation unter der dritten Perzentile, während dieser Anteil bei den Kindern ohne diesen Palliativeingriff 66% betrug.

Der Allgemeinzustand nach der zuletzt postoperativ, d.h. nach durchschnittlich 1,5 Jahren (1971 - 1974: 2,2 Jahre; 1975 - 1977: 0,8 Jahre) durchgeführten allgemeinen Untersuchung konnte für die überwiegende Mehrzahl als gut bezeichnet werden. Nur ein Kind befand sich in einem reduzierten Zustand.

Ebenso ist die positive postoperative Entwicklung durch eine Verlagerung der Gewichtsangaben gekennzeichnet: Unter der dritten Perzentile befanden sich nur noch 27%. Ergänzend zu der oben gemachten Differenzierung ist festzustellen, daß 14% der Kinder ohne palliative Atrioseptektomie unter diesem Grenzwert lagen, im Gegensatz zu 35% der Kinder mit diesem Eingriff. Insgesamt bewegten sich die gewogenen Werte im mittleren Drittel der hier definierten Perzentilenintervalle.

K Komplikationen nach korrigierender Operation

1. Pulmonale Hypertension

Wie bereits eingangs ausgeführt, ist die Entwicklung einer Gefäßverengung der pulmonalen Strombahn eine der Hauptkomplikationen bei Kindern mit TGA. Sie zu erfassen, ist mit Hilfe der durch Herzkatheteruntersuchung, oder bei fehlenden Daten durch direkte intraoperative Messung, gewonnenen systolischen und diastolischen Druckwerte in der PA möglich.

Es sei jedoch deutlich darauf hingewiesen, daß es keine direkte Beziehung zwischen dem Ausmaß der pulmonalen Hypertension und dem der Gefäßveränderungen gibt. Dies ist das Ergebnis einer Untersuchung von NEWFELD et al. (1974) bei 61 Patienten, aufgrund einer Gegenüberstellung von artierellem pulmonalem Mitteldruck und histologischen Gefäßveränderungen nach der HEATH-EDWARDS-Unterteilung. Eindeutig korrelierten hierbei nur Mitteldrucke von 20 mm Hg und weniger mit normalen Gefäßverhältnissen, solche von 60 mm Hg und mehr mit denen Grad vier der HEATH-EDWARDS-Unterteilung. Bei Gefäßveränderungen Grad eins bis drei jedoch wurden Mitteldrucke zwischen 10 mm Hg und 60 mm Hg gemessen.

Außerdem ergeben sich zum Teil erhebliche Unterschiede in Ausprägung und Zeitpunkt erstmaligen Auftretens dieser Gefäßveränderungen in Abhängigkeit von der Existenz begleitender weiterer Fehlbildungen. Dies erfordert bei der tabellarischen Zusammenstellung der pathologischen Druckwerte in der PA eine Unterteilung der Patienten in solche mit intaktem VS oder hämodynamisch unwirksamem VSD und solche mit einem großen VSD.

Insgesamt wurden diejenigen Patienten berücksichtigt, bei denen ein systolischer Wert größer als 45 mm Hg und/oder ein diastolischer größer als 25 mm Hg gemessen wurde.

a) TGA simplex:

Tab.: 14 TGA simplex. Druckwerte in der PA, vor und nach der MUSTARD-Operation

		PA		
		prä Must.-Op.	post Must.-Op.	
	1	60 / 30	65 / 25	
	2	◤ 92 / 70	◤ 64 / 36	✢
●	3	15 / 6	80 / 55	
●	4	12 / 6	95 - 100 / 45	
●	5		100 / 75	
●	6		60 / 20	✢

◤ intraoperativ gemessene Druckwerte

● p.H. erstmalig postoperativ

Zwei Kinder (3 und 4) entwickelten die pulmonale Hypertension erst postoperativ, was den Verdacht auf postoperative Lungenvenenstenosierung oder multiple Embolien der Lungenstrombahn lenkte, beides Phänomene, die als Komplikationen nach der Vorhofumkehroperation beschrieben worden sind (NEWFELD et al. 1975, STARK et al. 1974).

Bei zwei weiteren Kindern (1 und 2), das entspricht 6%, trat die pulmonale Hypertension beretis innerhalb des ersten Lebensjahres auf. In keinem der Fälle konnte ein hämodynamisch bedeutsamer offener Ductus Botalli nachgewiesen werden.

Die postoperative Obduktion eines dreißigjährigen Patienten mit einfacher TGA, der nicht in dieser Tabelle erfaßt ist, ergab eine hochgradige Sklerose in der Lungenstrombahn. Intraoperativ war in der PA ein Druck von 23/14 mm Hg gemessen worden.

b) TGA + VSD:

Tab.: 15 TGA + VSD. Druckwerte in der PA vor der Bänding-Operation und vor und nach der MUSTARD-Operation

		PA				Alter
		prä Bänding	prä Must-Op	post Must-Op		Monate
	1		58/50	85-90 / 5-7 (pulv. Ventr.)	✢	4,5J
	2	90/50	85/40		✢	1,2J
	3	60/40	40/30	75 / 30	✢	9 Mo
	4	70/25	60/35	60 / 30	✢	7 Mo
	5			80 / 56	✢	3 Mo
	6		54/38	45 / 28		1,5J
	7	110/60	43/23	90-100 / 50		4,2J
	8		80-85 / 50	80 / 45		-
	9	80/40	45/30	40 / 17		3 Mo
	10	70/44	45/30	35 / 12		1,2J
	11	75/40		22 / 6		1,5J
	12		44/20	55 / 20		4 Mo
●	13		20-30 / 10	60 / 20		5 Mo

◤ intraoperativ gemessene Druckwerte

● p.H. erstmalig postoperativ

Bei einem Patienten wurde keine Bänding-Operation durchgeführt, da schon eine subvalvuläre PS vorlag. Der korrigierende Eingriff wurde bei diesem Patienten erst im Alter von 13,7 Jahren durchgeführt. Der erhöhte PA-Druck von 80/50 mm Hg war dabei schon Ausdruck einer pulmonalen Gefäßsklerose. Eine Bändelung der PA war aus diesem Grunde nicht indiziert.

Bei einem Patienten (6) fand sich intraoperativ ein übergroßer VSD, wobei praktisch Verhältnisse wie bei einem singulären Ventrikel vorlagen. Da diese anatomischen Verhältnisse einen prothetischen Ersatz des Ventrikelseptums zum Zeitpunkt des korrigierenden Eingriffs nicht indizierten, wurde neben der Vorhofumkehroperation versuchsweise eine künstliche Stenotierung der PA vorgenommen (Bänding-Operation), um eventuell noch eine protektive Wirkung bezüglich der Druck- und Volumbelastung des pulmonalen Gefäßsystems einzuleiten. Der entgültige Verschluß des VSD sollte zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen.

Vier Patienten (5, 9, 12, 13) waren zum Zeitpunkt der Bänding-Operation jünger als sechs Monate. Davon zeigten drei vor der MUSTARD-Operation tolerable Werte in der PA: 45/30, 44/20, 20-30/10 mm Hg.

Trotz palliativer Bänding-Operation war nur in einem Fall auch nach korrigierendem Eingriff ein noch tolerabler Druck (40/12 mm Hg) in der PA zu messen. Hierzu muß jedoch bemerkt werden, daß dieser Druck intraoperativ gemessen worden ist, somit keine Aussage über eine längerfristige Entwicklung bezüglich des pulmonalen Gefäßdruckes zulässig ist. Unter diesem Aspekt und vor dem Hintergrund einer postoperativ bestehenden pulmonalen Hypertension in den anderen Fällen (5, 12, 13) ist der Erfolg einer künstlichen PS kritisch zu bewerten.

Andererseits ist in diesem Zusammenhang zu bemerken, daß in einem anderen Fall (11) das Anlegen der künstlichen druckreduzierenden PS erst im Alter von 1,5 Jahren erfolgte. Den eingangs entsprechenden Überlegungen zufolge, müßte hier eine Gefäßsklerosierung zu erwarten sein. Der im Rahmen einer postoperativen Herzkatheterisierung gemessene Druck in der PA betrug jedoch nur 22/6 mm Hg.

Insgesamt bleibt festzuhalten, daß zum Zeitpunkt der Operation - mit einer Ausnahme lag dieser immer jenseits des dritten Lebensjahres -

bei elf Kindern, das entspricht 65% der Patienten mit begleitendem VSD, eine pulmonale Hypertension vorlag. Postoperativ erhöhte sich der Prozentsatz durch das Hinzutreten zweier weiterer Patienten auf 75%.

Die Beseitigung der künstlichen PS erfolgte im Rahmen der Vorhofumkehroperation: In sechs Fällen war ein alleiniges Entfernen des Teflon-Bändchens ausreichend, in weiteren sechs mußte eine entstandene Obstruktion der PA durch Patcherweiterung, in einem durch Resektion beseitigt werden.

Diese zum Zweck der rechtsventrikulären Druckentlastung durchgeführten Maßnahmen sind prinzipiell ebenfalls Voraussetzung für einen Therapieerfolg bei den Patienten mit natürlich vorhandener PS.

Der diesbezügliche operative Eingriff bei Kindern der Gruppe III - mit ausschließlich subvalvulär lokalisierten PS - bestand in einer teilweisen Resektion der vorhandenen PS.

Eine der beiden subvalvulären PS der Gruppe IV konnte aufgrund ihrer geringen hämodynamischen Ausprägung bestehen bleiben, die andere mußte reseziert werden. Die Beseitigung einer valvulären PS bestand in einer Kommissuro- und Valvulotomie.

2. Herzrhytmusstörungen

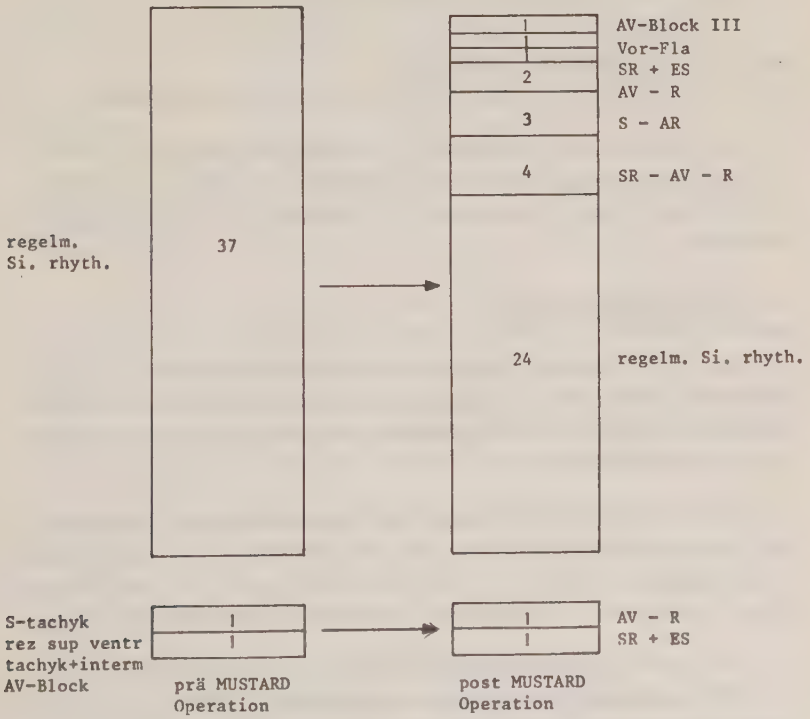
Herzrhytmusstörungen gehören seit der erfolgreichen Durchführung der MUSTARD-Operation zu den häufigsten postoperativen Komplikationen (EBERT et al. 1974, BECKENRIDGE et al. 1972, KHOURY et al. 1966, ABERDEEN et al. o. J., RODRIGUEZ-FERNANDEZ et al. 1972, GILETTE et al. 1974, EL SAID et al. 1976, ABERDEEN 1971, LEWIS et al. 1977, HAMILTON et al. 1968).

Die Grundlage in der Beurteilung der Reizbildung und -leitung der hier in Frage kommenden 39 Patienten mit erfolgreicher MUSTARD-Operation war eine fortlaufende Überprüfung der sowohl in der prä- als auch in der postoperativen Phase erhobenen Ekg-Befunde. Eine Auswertung ergab folgende Ergebnisse: Vor der Vorhofumkehroperation konnte bei 37 der 39 überlebenden Patienten ein regelmäßiger Sinusrhytmus nachgewiesen werden;

bei einem wurde eine Sinustachykardie registriert, die, das sei hinzugefügt, schon vor der Bl-Ha-Operation bestand. Bei einem weiteren Patienten traten im Gegensatz dazu die präoperativ bestehenden rezidivierenden supraventrikulären Tachykardien mit intermittierendem AV-Block erstmalig unmittelbar nach der palliativen Atrioseptektomie auf, die hier kausalgenetisch sicher im Vordergrund steht.

Der korrigierende Eingriff beeinflußte in einigen Fällen die Reizbildung bzw. Reizleitung, wie Abb. 5 demonstriert:

Abb.: 5 Herzrhythmus bei TGA vor und nach Vorhofumkehroperation nach MUSTARD



In einem Fall konnte hinsichtlich der postoperativen Herzrhytmusentwicklung nicht recherchiert werden.

Im übrigen zeigte sich jedoch, daß bei

63% ein regelmäßiger Sinusrhytmus

auch nach der Operation elektrokardiographisch abgeleitet werden konnte. Diese Zahl beinhaltet auch einen Patienten, dessen Rhytmus als "sinuslike" bezeichnet worden ist. Im einzelnen traten folgende Rhytmusstörungen auf:

1. abwechselnd Sinusknoten- und AV-Knoten-Rhytmus (S-AV-R) : 4
2. Sinusarrhytmie (S-AR) : 3
3. AV-Knoten-Rhytmus (AV-R) : 3
4. Sinusrhytmus mit abwechselnden Extrasystolen aus AV-Knoten, His' Bündel und Ventrikel (SR + ES) : 2
5. Vorhofflattern (Vor. Fla.) : 1
6. kompletter AV-Block (AV-Block III) : 1

(Der komplette AV-Block zwang zum Einsetzen eines Schrittmachers.)

In drei Fällen trat postoperativ ein kompletter Rechtsschenkelblock auf, der in einem Fall jedoch schon präoperativ existierte. Bei zwei Patienten wurde erstmalig postoperativ ein inkompletter Rechtsschenkelblock beobachtet.

3. Venöse Einflußstauung

Bei einem Patienten fand sich postoperativ eine obere Einflußstauung sowie der Verdacht auf Lungenstauung vor der Vorhofprothese. Zusätzlich hatte dieses Kind eine Stenosierung der venösen Atrioventrikularklappe bei vorhandenem Rest-VSD.

Bei einem weiteren Kind bestand der Verdacht auf obere Einflußstauung und Lungenvenenstenosierung. Hier war zusätzlich ein Defekt im MUSTARD-Patch vorhanden. Außerdem lag eine kardiale Dystrophie vor. Zwei Patienten hatten einen kleinen, hämodynamisch unbedeutenden Shunt auf Vorhofebene.

Zur Vermeidung der Lungenvenenobstruktion ist eine plastische Erweiterung des anatomisch linken Vorhofs nach REPLOGLE (REPLOGLE et al. 1972) viermal durchgeführt worden. Bei zwei anderen Patienten wurde die Einflußbahn der oberen Hohlvene in der Technik nach SABISTON zusätzlich erweitert.

L Todesursachen

1. Klinische Ursachen

Von den 18 Todesfällen nach korrigierender Operation ereigneten sich 14 innerhalb der als Frühletalität definierten Periode. Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug dabei 5,8 Tage. In den restlichen vier Fällen variierte die postoperative Überlebenszeit zwischen 3,5 Monaten und einem Jahr.

Im folgendem wurde eine Unterteilung nach der primär vorherrschenden Todesursache durchgeführt (Tab. 16).

Tab.: 16 Todesursachen

	Pat. Anzahl	primär respirator. Insuffizienz	primär kardiale Insuffizienz
frühletal	14	3	11
spätletal	4	1	3
insgesamt	18	4	14

Bei zwei Kindern der 14 mit primär kardialer Insuffizienz traten zu Beginn tachykarde Rhytmusstörungen auf, bei einem dritten Kammerflattern. In einem weiteren Fall setzte die linksventrikuläre Insuffizienz bei Rethorakotomie wegen eines Abzesses in der Sternotomiewunde ein, ein anderes Mal war ein kardiogener Schock Ursache des Herzversagens. Extrasystolen leiteten bei einem der Spätletalen ein kardiale Insuffizienz ein.

Dreimal war eine Pneumonie Ursache der primär respiratorischen Insuffizienz.

2. Pathologisch-anatomischer Befund

Insgesamt fünfmal wurde eine Obduktion durchgeführt:

1. Stenose der rechten oberen Lungenvene durch Operationsnaht.

2. Kulissenartige Einengung der Ausflußbahn der PA durch das septale Mitralsegel bei abnormer Insertion der Sehnenfäden am Rande des VSD.
3. Lungengerüstsklerose, hochgradige Pulmonalarteriosklerose, Schockniere. (Dieser Patient war zur Zeit der Operation 30,6 Jahre alt.)
4. Dilatation des Trunkus pulmonalis, kleine Niereninfarkte, Hirnödem.
5. Endokarditisch veränderte Mitralklappe.

IV DISKUSSION

Die bezüglich der Vorhofumkehroperation gemachten Erfahrungen sollen im folgenden mit denen anderer Autoren verglichen werden.

Eine Gesamtletalität von 31% läßt sich gut in die Reihe der hier zitierten Ergebnisse einfügen (Tab. 17).

Tab.: 17 Vorhofumkehroperation nach MUSTARD: Gesamtletalität (TGA I - IV)

Autor	Jahr	Pat. Anzahl	Ges.Let.
Champsaur et al.	1973	123	31%
Beckenridge et al.	1972	200	26%
Danielson et al.	1971	69	40%
Waldhausen et al.	1971	32	19%
Ebert et al.	1974	86	10%
Eigene Ergebnisse	1971-1977	57	31%

Unsere Ergebnisse verbesserten sich in der zweiten Hälfte des Beobachtungszeitraumes bei zunehmender Erfahrung in der Behandlung der TGA. Ausdruck hierfür ist eine Gesamtletalität von 20% bei 40 Patienten in dem Zeitraum von 1975 - 1977.

Die besten Ergebnisse in dieser Zeit konnten bei den Kindern mit einfacher TGA erzielt werden. Die Frühletalität von 7,7% läßt sich mit den Erfahrungen anderer Autoren in Einklang bringen (Tab. 18).

Tab.: 18 Vorhofumkehroperation nach MUSTARD: Frühletalität (TGA simplex)

Autor	Jahr	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %
Clarkson et al.	1972	45	7	15,5
Danielson et al.	1971	25	3	12
Ebert et al.	1974	54	3	5,5
Haller et al.	1969	9	1	11
Kilman et al.	1973	15 od. 16	0	0
Lindesmith et al.	1972	31	2	6
Parr et al.	1974	24	3	12,5
Stark et al.	1974	227	21	9
Trusler/Mustard	1974	97	11	11,3
Waldhausen et al.	1971	18	0	0
Eig. Ergebnisse	1975-1977	26	2	7,7

Anhand dieser Ergebnisse läßt sich die relativ gute Prognose der Kinder mit einfacher Transposition objektivieren.

Ein zusätzlicher VSD bedeutet jedoch ein zusätzliches Risiko für die Operation, was die Erhöhung der Hospitalsterblichkeit auf 16,7% in unserer Untersuchung und die ebenfalls höheren Prozentsätze anderer Autoren bestätigen (Tab. 19).

Tab.: 19 Vorhofumkehroperation nach MUSTARD: Frühletalität (TGA + VSD)

Autor	Jahr	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %
Beckenridge et al.	1972	44	12	27
Champsaur et al.	1973	22	10	45
Danielson et al.	1971	29	16	55
Ebert et al.	1974	13	1	8
Kilman et al.	1973	6	1	
Nadas et al.	1973	4	1	
Eig. Ergebnisse	1971 - 1977	17	4	30
Eig. Ergebnisse	1975 - 1977	12	2	16,7

Ebenso beschränkt eine linksventrikuläre Ausflußstörung die Aussicht auf eine erfolgreiche Operation (Tab. 20).

Tab.: 20 Vorhofumkehroperation nach MUSTARD: Frühletalität (TGA + VSD + PS)

Autor	Jahr	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %
Clarkson et al.	1972	3	1	
Danielson et al.	1971	14	5	36
Ebert et al.	1974	14	2	14
Idriss et al.	1974	8	0	0
Rastelli et al.	1969	7	0	0
Stark	1974	21	6	28
Trusler/Mustard	1974	9	3	33
Waldhausen et al.	1971	3	3	
Eig. Ergebnisse	1971 - 1977	3	3	

Besonders wichtig erscheint uns die vergleichende Gegenüberstellung der alternativ angewandten Operationsprinzipien, nämlich palliative Atrioseptektomie mit nachfolgender korrigierender Operation auf der einen Seite und frühe Vorhofumkehroperation auf der anderen Seite. Dabei soll nur der Zeitraum von 1975 - 1977 berücksichtigt werden, da in dieser Zeit eine grundsätzliche Erfahrung in der Behandlung der Kinder mit TGA bestand.

Es zeigt sich, daß eine Frühletalität von 5,8% bei Kindern ohne vorherige Atrioseptektomie ein deutlich besseres Operationsergebnis darstellt als der entsprechende Wert von 17% bei Kindern mit diesem palliativen Eingriff.

Darüber hinaus besteht eine allgemeine Tendenz, die Vorhofumkehroperation schon innerhalb des ersten Lebensjahres durchzuführen. Die diesbezüglich gemachten Erfahrungen müssen vor allem im Zusammenhang mit dem in jedem weiteren Jahr höheren Sterbensrisiko unbehandelter Kinder mit TGA gesehen werden (Tab. 21).

Tab.: 21 Vorhofumkehroperation innerhalb des ersten Lebensjahres (TGA simplex) (in Klammern ergänzende Zeitangabe)

Autor	Jahr	Pat. Anzahl	Frühlet. n	Frühlet. %
Barratt-Boyes	1973	17	2	12
Bonchek et al.	1974	10 (2J)	2	20
Ebert et al.	1974	14	0	0
Kilman et al.	1973	8	0	0
Nadas et al.	1973	7	1	14
Rittenhouse et al.	1974	8 (7Mo)	1	13
Stark	1974	61	3	5
	1971-1974	41	1	3
Subramanian/Wagner	1973	20	2	10
Eig. Ergebnisse	1975-1977	12 (2J)	1	8,3

Insgesamt ist die Hinwendung zur frühen MUSTARD-Operation optimistisch zu bewerten, trotz auch erschienener Berichte einer erfolgreichen "two-stage"-Methode (KRATZ et al. 1977, GUTGESELL et al. 1975).

Die Entwicklung einer obstruktiven pulmonalen Gefäßveränderung ist ein in der prognostischen Beurteilung wichtiger Faktor für Kinder mit TGA und findet dementsprechend in zahlreichen Untersuchungen, vor allem in histologischen Studien, Beachtung. Die folgende Tabelle ist eine Zusammenfassung der durch Lungenbiopsie gewonnenen Ergebnisse verschiedener Autoren, die einerseits den relativen Anteil der Patienten mit Gefäßveränderungen (=Grad 3) im Verhältnis zur Gesamtzahl der Patienten zum Ausdruck bringen, andererseits den Zeitpunkt erstmaligen Auftretens der pathologischen Gefäßentwicklung erfassen.

Tab.: 22	CLARKSON 1976: Pulmonale Gefäßveränderungen = Grad 3 bei Patienten mit TGA unter Berücksichtigung des Alters. In Klammern jeweilige Gesamtpopulation					
Autor	Intaktes VS			VSD		
	0-2	3-11	12 Mo.	0-2	3-11	12 Mo.
Ferencz	1(45)	3(13)	7(12)	2(4)	1(14)	10(18)
Viles	0(8)	1(4)	2(3)	0(1)	3(6)	9(9)
Newfeld	0(48)	0(12)	4(26)	4(27)	5(17)	26(28)
Clarkson	-	2(6)	4(9)	-	2(7)	2(5)
Gesamt	1(101)	6(35)	17(50)	6(32)	11(44)	47(60)

Eine vergleichende Gegenüberstellung unserer Ergebnisse ist wegen der fehlenden histologischen Korrelate nur beschränkt möglich, weil die alleinige Registrierung einer pulmonalen Hypertension mehrere Faktoren als Ursache einschließen muß (s.u.). Aus beiden Tabellen geht jedoch eindeutig hervor, daß Patienten mit einem begleitenden VSD zu einem wesentlich höheren Anteil von der Entwicklung einer obstruktiven Gefäßerkrankung (bzw. pulmonalen Hypertension) betroffen sind. Dies begründet auch die Forderung, die Bänding-Operation der PA möglichst vor dem sechsten Lebensmonat durchzuführen (NEWFELD et al. 1974, CLARKSON et al. 1976), auch wenn diese Maßnahme in einigen Fällen (VILES et al. 1969, CLARKSON et al. 1976) und in unserer Studie in drei Fällen nicht erfolgreich war.

Ein weiteres Ergebnis der hier vorliegenden Untersuchungen anderer Autoren ist, daß sieben von 136 Patienten mit einfacher Transposition innerhalb des ersten Lebensjahres pulmonale Gefäßschäden = Grad 3 entwickelten. Dieser vergleichsweise geringe Anteil konnte auch in unseren Beobachtungen bestätigt werden, denn nur bei zwei Kindern dieser Gruppe trat innerhalb des ersten Lebensjahres eine pulmonale Hypertension auf.

Die Zunahme der Patienten mit pulmonaler Hypertension nach korrigierender Operation kann verschiedene Ursachen haben: Die Möglichkeit, daß

multiple rezidivierende kleine pulmonale Embolien eine signifikante Rolle bei der Entwicklung einer obstruktiven Gefäßerkrankung spielen, muß bedacht werden (NEWFELD et al. 1974). Als weiterer Faktor ist ein ungleicher pulmonaler Blutfluß in Betracht zu ziehen, wie er von MUSTER et al. (1973) beschrieben worden ist. Dabei kann der vergrößerte Durchfluß der rechten Lunge ein Stimulus für die Entwicklung einer Intimaläsion dieser Lungengefäße sein und der verminderte Durchfluß der linken Lunge kann die Entwicklung von Mikrothromben fördern. Zu denken ist in diesem Zusammenhang auch an eine nach korrigierender MUSTARD-Operation aufgetretene Verengung der pulmonalvenösen Einstrombahn (STARK et al. 1974). Diese führt einerseits durch den Rückstau zu einem Druckanstieg im arteriellen pulmonalen Gefäßsystem, andererseits ist sie ein konstanter Stimulus für eine Vasokonstriktion und damit für die Entwicklung einer pulmonalen Gefäßerkrankung (NEWFELD et al. 1974). Eine Lungenvenenobstruktion kam in unseren Untersuchungen in einem Fall ursächlich für eine pulmonale Hypertension in Betracht, in einem spielte nach anfänglichem Verdacht auf Einengung der venösen Lungenstrombahn ein Rest-VSD ursächlich die entscheidende Rolle. Nur einmal konnte bei einer Obduktion die Einengung der rechten Pulmonalvene nachgewiesen werden.

Bei der Suche nach den Ursachen postoperativer Herzrhythmusstörungen werden zur Zeit verschiedene Möglichkeiten diskutiert. Einigkeit herrscht darüber, daß die Rhythmusstörungen durch den chirurgischen Eingriff bedingt sind. Bei einer intraoperativen Registrierung der Vorhoferregung vor, während und nach der MUSTARD-Operation konnten WITTIG et al. (1977) zeigen, daß bedeutende Rhythmusstörungen in der Phase der Vorhofseptumelimination, des Einschneidens des Coronarsinus und des Vernähens des Patches auftraten.

EL-SAID et al. (1972) wiesen pathologische Veränderungen am SA-Knoten operierter Kinder post mortem nach, GILETTE et al. (1974) zeigten in einer elektrophysiologischen Studie ebenfalls, daß die Schädigung des SA-Knotens Ursache der postoperativen Rhythmusstörungen ist. ISAACSON et al. (1972) hielten die Unterbrechung der Vorhofleitbahnen für den Grund, während für SLOSS et al. (1975) beides kausalgenetisch verantwortlich ist.

Bei der Diskussion um die postoperativen Leitungsstörungen wird eine Schädigung des AV-Knotens angenommen (ISAACSON et al. 1972).

Konsequenz dieser Überlegungen war eine chirurgische Varianz in Details. EL-SAID et al. (1976) wollten den SA-Knoten dadurch schützen, daß sie 1. die Kanülierung der vena cava superior möglichst weit weg von der Einmündung in den rechten Vorhof vornahmen, 2. den Einschnitt in den rechten Vorhof weiter vor den sulcus terminalis setzten und 3. das obere Stück des Patches so weit wie möglich außerhalb des Gebietes des SA-Knotens vernähten. Das Ergebnis war hier und bei einer ähnlichen Modifikation anderer Autoren (BECKENRIDGE et al. 1972, ABERDEEN 1971) ein signifikantes Abnehmen der Rhythmusstörungen. Unter den verschiedenen Möglichkeiten der Einmündung des Coronarsinus erwies sich in einer Studie von EBERT et al. (1974) die Einbeziehung des Coronarsinus in den neuen funktionellen rechten Vorhof und die Vermeidung des Schlitzens als die günstigste. Es ergab sich in diesem Fall ein Sinusrhythmus bei 60% der Patienten.

LEWIS et al. (1977) konnten durch intraoperativen Schutz von SA-Knoten, seiner arteriellen Versorgung, des AV-Knotens und vorderer Vorhofleitbahnen die postoperativen Rhythmusstörungen von 65% auf 43% senken.

Im Hinblick auf die Diskussion über die Bevorzugung der frühen MUSTARD-Operation gegenüber dem Zwei-Stufen-Verfahren muß erwähnt werden, daß der Palliativeingriff möglicherweise Rhythmusstörungen zur Folge haben kann (HAMILTON et al. 1968). Dies konnte in unseren Untersuchungen mit Sicherheit in einem Fall nachgewiesen werden. Es wird also das Risiko postoperativer Rhythmusstörungen mit der palliativen Atrioseptektomie erhöht.

Die postoperativ zu beobachtende Verengung der venösen Einstrombahn entsteht meistens durch Kontraktur des Narbengewebes auf beiden Seiten des Patches (STARK et al. 1974, MAZZEI et al. 1971, MORGAN et al. 1972, EL-SAID et al. 1973, CLARKE et al. 1973, GREHL et al. 1974, CHAMPSAUR et al. 1973). Dabei ist eine Obstruktion im Bereich der vena cava superior häufiger beschrieben worden als die der vena cava inferior. Eine obere Einflußstauung konnte in dieser Untersuchung nur in einem Fall bestätigt werden.

Die nach BERGMAN et al. (1973) häufig bei sehr früh operierten Kindern auftretende Verengung der Lungenvenenbahn konnte in unserer Studie

nur bei einem Kind sicher post mortem nachgewiesen werden, wobei dieses mit 4,6 Jahren nicht zu den Frühoperierten gehört. Möglicherweise kann diese Komplikation, wie bereits oben beschrieben, durch eine Erweiterung des entsprechenden Vorhofs vermieden werden.

Die postoperative Entwicklung einer Trikuspidalinsuffizienz - von TYNAN et al. (1972) in einer Häufigkeit von 8-10% nachgewiesen - konnte in keinem Fall bestätigt werden.

Der erheblich verbesserte physische Gesamtzustand nach der Operation konnte anhand des Körpergewichts demonstriert werden. Die im Durchschnitt bei Kindern mit palliativer Atrioseptektomie präoperativ bessere körperliche Verfassung als die der Kinder ohne diesen vorhergehenden Eingriff war nach der Vorhofumkehroperation eher im umgekehrten Verhältnis zu beobachten.

Die Abnahme des Hämoglobins als Maß für die bessere periphere O_2-Sättigung ist ebenfalls als Kriterium für die durch die Vorhofumkehroperation erheblich verbesserten Lebensbedingungen der Kinder zu werten.

V ZUSAMMENFASSUNG

In der Zeit von 1971 - 1977 sind 57 Kinder mit d-TGA, mit und ohne begleitende Defekte, nach der Vorhofumkehroperation nach MUSTARD operiert worden. Die Gesamtletalität betrug 31,6%.

Mit zunehmender Erfahrung verbesserten sich die Ergebnisse in der zweiten Hälfte des Gesamtzeitraumes (1975 - 1977): Von 40 Patienten verstarben acht, das entspricht einer Sterberate von 20%.

Ebenfalls in diesem Zeitraum war eine vergleichende Gegenüberstellung der alternativ zur Verfügung stehenden Operationsmethoden - Atrioseptektomie mit nachfolgender Vorhofumkehroperation auf der einen Seite, frühe MUSTARD-Operation auf der anderen - anhand der Frühletalität möglich: Für 23 Patienten mit vorherigem Palliativeingriff ergab sich ein Wert von 17%, für 17 Patienten ohne diesen Eingriff einer von 5,8%.

Abgesehen von der Operationsmethode konnten die besten Ergebnisse in der Zeit von 1975 - 1977 in der Gruppe mit einfacher TGA erzielt werden. Von 25 Kindern starben nur zwei unmittelbar postoperativ.

Die Mehrzahl der Patienten befand sich postoperativ in einem guten physischen Zustand, 63% hatten einen regelmäßigen Sinusrhythmus, nur bei einem Patienten wurde eine obere Einflußstauung beobachtet.

Aufgrund aller Ergebnisse lassen sich bei einer vergleichenden Gegenüberstellung der alternativ zur Verfügung stehenden Operationsmethoden - Atrioseptektomie mit nachfolgender Vorhofumkehroperation auf der einen Seite, frühe MUSTARD-Operation auf der anderen - folgende Argumente für eine Bevorzugung des frühen korrigierenden Eingriffes zusammenstellen:

1. Bei zunehmender Erfahrung mit der Vorhofumkehroperation sind die Ergebnisse bezüglich der Frühletalität deutlich besser.
2. Durch eine frühe Korrektur wird die Entwicklung einer obstruktiven pulmonalen Gefäßerkrankung frühzeitig günstig beeinflußt.

3. Das Risiko postoperativer Rhythmusstörungen wird durch Reduktion auf einen Eingriff vermindert.

4. Die körperliche Entwicklung ist bei Kindern mit nur einem Eingriff nach der korrigierenden Operation besser.

5. Begleitkrankheiten wie zerebral ausgelöste Bewegungstörungen traten bei Kindern mit palliativer Atrioseptektomie gehäuft auf.

LITERATURVERZEICHNIS

Aberdeen, E., Waterston,D.J., Carr, I., Graham, G., Bonham-Carter, R.E. und Subramanian, S.	Successful "correction" of transposed great arteries by Mustard's operation. Lancet, 1:1233, 1965
Aberdeen, E. und Carr, I.	Transposition of the great Arteries. In "Modern Trends in Cardiac Surgery", Vol. 2, p. 182. Ed. by Wooler, G.H. and Aberdeen, E., Butterworth's, London
Aberdeen, E.	Correction of uncomplicated cases of transposition of the great arteries. Br. Heart J. 33 (suppl. 6): 66, 1971
Albert, H.M.	Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg. Forum, 5:74, 1955
Aaronstam, E.M., Hewlett, T.H., Orbison, J.A., Franklin, R.B. und Dixon, L.M.	Surgical correction of transposition of the great vessels: A successful complete correction. Ann. Surg., 158:282, 1963
Baffes, T.G.	A New Method for Surgical Correction of Transposition of the Aorta and Pulmonary Artery. Surg. Gynec. Obstet., 102:227, 1956
Bailey, C.P., Cookson, B.A., Downing, D.F. und Neptune, W.B.	Cardiac surgery under hypothermia. J. Thorac. Surg., 27:73, 1954
Barnard, C.N., Schrire, V. und Beck, W.	Complete transposition of the great vessels: A successful complete correction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 43:768, 1962
Beckenridge, I.M., Stark, J., Bonham-Carter, R.E., Oelert, H., Graham, G.R. und Waterston, D.J.	Mustard's operation for transposition of the great arteries. Review of 200 cases. Lancet, 1:1140, 1972

Berman, M.A., Talner, N.S. und Stansel, H.C., Jr.	Experience with Mustard's operation in infants less than one year of age: Emphasis on late complications including patch stenosis. Surgery, 73:133, 1973
Barrat-Boyes, B.G.	Complete correction of cardiovascular malformations in the first two years of life using profound hypothermia. In Barrat-Boyes, B.G., Neutze, J.H. and Harris, E.A.: Heart disease in Infancy: Diagnosis and Surgical Treatment. Baltimore, Williams & Wilkins Company, pp. 25 - 36, 1973
Björk, V.O. und Bouckaert, L.	Complete transposition of the Aorta and the pulmonary artery: An experimental study of the surgical possibilities of its treatment. J. Thorac. Surg., 28:632, 1954
Blalock, A. und Hanlon, C.R.	The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. Surgery, Gynecology and Obstetrics, 90:1, 1950
Bonchek, L.I., Anderson, R.P., Wood, J.A., Chapman, R.D. und Starr, A.	Intracardiac surgery with extracorporeal circulation in infants: Indications and results. Ann. Thorac. Surg., 17:280, 1974
Brom, A.G.	Personal communication, 1973
Champsaur, G.L., Sokol, D.M., Trusler, G.A. und Mustard, W.T.	Repair of transposition of the great arteries in 123 pediatric patients: Early and long-term results. Circulation, 47:1032, 1973
Clarke, C.P., Bath, S.T., Curtis, K. und Brown, T.C.K.	A simple method of perfusion for refashioning the intraatrial baffle after physiological correction of transposition of the great vessels. Aust. N. 2, J. Surg., 42:238, 1973

Clarkson, P.M., Neutze, J.M., Wardill, J.C. und Barratt-Boyes, B.C.	The Pulmonary Vascular Bed in Patients with Complete Transposition of the Great Arteries. Circulation, 53:539, 1976
Clarkson, P.M., Barrat-Boyes, B.C., Neutze, J.M. und Lowe, J.B.	Results over a ten-years period of palliation followed by corrective surgery for complete transposition of the great arteries. Circulation, 45:1251, 1972
Cohn, L.H., Kosek, J.C. und Angell, W.W.	Pulmonary arteriosclerosis produced by hyperoxemic normotensive perfusion. Surgery, 70:723, 1971
Creech, O., Jr., Mahaffey, D.E., Sayegh, S.F. und Sailors, E.L.	Complete transposition of the great vessels: A technique for intracardiac correction. Surgery, 43:349, 1958
Cross, F.S., Kay, E.B. und Jones, R.D.	A simple Shunting Technique for Surgery of the Aorta and Pulmonary Valves and Proximal Great Vessels: An Experimental Study. J. Thorac. Cardiov. Surgery, 28:229, 1954
Danielson, G.K., Mair, D.B., Ongley, P.A., Wallace, R.B. und McGoon, D.C.	Repair of transposition of the great arteries by transposition of venous return. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 61:96, 1971
De La Cruz, M.V. und Da Rocha, J.P.	An onto-genetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. Am. Heart J., 51:782, 1956
Doerr, W.	Zur Transposition der Herzschlagadern. Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen. Virchows Arch. path. Anat., 303:168, 1938
Ebert, P.A., Gay, W.A. und Engle, M.A.	Correction of Transposition of the Great Arteries, Ann. Surg., 180:433, 1974

Edwards, W.S., Bargeron, I.M., Jr., und Lyons, C. — Reposition of Right Pulmonary Veins in Transposition of Great Vessels. JAMA 188:522-523 (May 11), 1964

El-Said, G.M., Gilette, P.C., Cooley, D.A., Mullins, C.E. und McNamara, D.G. — Protection of the Sinus Node in Mustard's Operation, Circulation 53:788, 1976

El-Said, G.M., Mullins, C.E., Nihill, M.R., Hallman, G.L., Cooley, D.A. und McNamara, D.G. — Hemodynamic changes after Mustard's Operation for transposition of the great arteries. Am. J. Cardiol. 31:129, 1973

El-Said, G.M., Rosenberg, H.S., Mullins, C.E., Hallman, G.L., Cooley, D.A. und McNamara, D.G. — Dysrhytmias After Mustard Operation for Transposition of the Great Arteries. Am. J. Cardiovasc. 30:526, 1972

Ferenz, Ch. — Transposition of the Great Vessels: Pathophysiologic considerations based upon a study of the lungs. Circulation 33:232, 1966

Ferguson, D.J., Adams, P. und Watson, D. — Pulmonary arteriosclerosis in transposition of the great vessels. Amer. J. Dis. Child. 99:653, 1960

Gerbode, F., Selzer, A., Hill, J.D. und Aberg, T. — Transposition of the great arteries: Surgical repair of a complicated case in a 36-year-old woman. Ann. Surg. 166:1016, 1967

Gilette, P.C., El-Said, G.M., Sivarajan, N., Mullins, C.E., Williams, R.L. und McNamara, D.G. — Electro-physiologic Abnormalities After Mustard's Operation for Transposition of the Great Arteries. Br. Heart J. 36:186, 1974

Grehl, T.M. und Shunway, N.E. — Transposition of the great arteries: Reoperation for dysfunctional intra-atrial baffle. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67:863, 1974

Graham, T.P., Jarmakani, J.M. und Canent, R.V. et al. — Quantification of the left heart volume and systolic output in transposition of

	the great arteries. Circulation, 44:899-909, 1971
Gutgesell, H.P. und McNamara, D.G.	Transposition of the Great Arteries: Results of Treatment With Early Palliative and Late Intracardiac Repair. Circulation 51:32, 1975
Haller, J.A., Crisler, C., Brawley, R., Cameron, J. und Rowe, R.D.	Operative correction and post-operative management of transposition of the great vessels in nine children. Ann. Thorac. Surgery, 7:212, 1969
Hamilton, S.D., Bartley, T.D., Miller, R.M., Schiebler, G.L. und Marriott, H.J.L.	Disturbances in atrial rhythm and conduction following the surgical creation of an atrial septal defect by the Blalock-Hanlon technique. Circulation, 38:73, 1968
Hanlon, C.R. und Blalock, A.	Complete Transposition of the Aorta and Pulmonary Artery: Experimental Observations on Venous Shunts as Corrective Procedures. Ann. Surgery, 127:385, 1948
Heath, D., Edwards, J.E.	The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardial septal defects. Circulation 18:533, 1958
Helmsworth, J.A., Kaplan, S., Keirle, A.M. und Jones, D.V.	Results of palliative and curative operations for transposition of aorta and pulmonary artery. Circulation, 29 (suppl.):144, 1964
Idriss, F.S., Aubert, J., Paul, M., Nikaidoh, H., Lev, M. und Newfeld, E.A.	Transposition of the great vessels with ventricular septal defect: Surgical and anatomic considerations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 68:732, 1974

Idriss, F.S., Goldstein, I.R., Grana, L., French, D. und Potts, W.J.	A new technique for complete correction of transposition of the great vessels: An experimental study with a preliminary clinical report. Circulation, 24:5, 1961
Isaacson, R., Titus, J.L., Merideth, J., Feldt, R.H. und McGoon, D.C.	Apparent interruption of atrial conduction pathways after surgical repair of transposition of the great arteries. Am. J. Cardiol., 30:533, 1972
Jatene, A.D., Fontes, V.F., Paulista, P.P., Souza, L.C.B., Neger, F., Galantier, M. und Sousa, J.E.M.R.	Anatomic correction of transposition of the great vessels. J. Thorac. a Cardiov. Surgery, 72:364, 1976
Kay, E.B. und Cross, F.S.	Surgical Treatment of Transposition of the Great Vessels. Surgery, 38:712, 1955
Kaye, M.P.	Anatomic Correction of Transposition of Great Arteries. Mayo Clinic Proceedings, 50:638, 1975
Keith, J.D., Rowe, R.D. und Vlad, P.	Heart Disease in Infancy and in Childhood. ed. 2 New York, Mcmillan, 1967
Khoury, G.H., Shaher, R.M., Fowler, R.S. und Keith, J.D.	Preoperative and Postoperative Electrocardiograms in Complete Transposition of the Great Vessels. Am. Heart J., 72:199, 1966
Kilman, J.W., Williams, T.E., Jr., Kakos, G.S., Craenen, J. und Hosier, D.M.	Surgical correction of the transposition complex in infancy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 66:387, 1973
Kirklin, J.W., Barcia, A., Deverall, P.B., Kouchoukos, N.T. und Bargeron, L.M., Jr.	Surgical treatment of complex forms of transposition. Br. Heart J., 33 (suppl):73, 1971
Kirklin, J.W., Devloo, R.A. und Weidman, W.H.	Open intracardiac repair of transposition of the great vessels. Surgery, 50:58, 1961

Kratz, C., Davignon, A., Chartrand, C. und Stanley, P.	Simple d-transposition of the great arteries. Results of early balloon septostomy followed by two-stage surgical correction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 73:707, 1977
Lewis, A.B., Lindesmith, G.G., Takahashi, M., Stanton, R.E., Tucker, B.L., Stiles, Q.R. und Meyer, B.W.	Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 73:919, 1977
Liebmann, J., Cullum, L. und Belloc, N.B.	Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. Circulation, 40:237, 1969
Lillehei, C.W. und Varco, R.L.	Certain Physiologic, Pathologic and Surgical Features of Complete Transposition of the Great Vessels. Surgery, 34:376, 1953
Lindesmith, G.G., Stiles, Q.R., Tucker, B.L., Gallaher, M.E., Stanton, R.E. und Meyer, B.W.	The Mustard Operation as a Palliative Procedure. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 63:75, 1972
Mazzei, E.A. und Mulder, D.G.	Superior vena cana syndrom following complete correction (Mustard repair) of transposition of the great vessels. Ann. Thorac. Surg., 11:243, 1971
Mc Goon, D.C.	Surgery for transposition of the great arteries Circulation 45:1147-1149, 1972
Morgan, J.R., Miller, B.L., Daicoff, G.R. und Andreas, E.J.	Hemodynamic and angiocardiographic evaluation after Mustard procedure for transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 64:878, 1972
Müller, W.H., Jr. und Damman, J.F., Jr.	Treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: Preliminary report. Surg. Gynec. Obstet., 95:213, 1952

Mustard, W.T.	Transposition of the great arteries, in: Pediatric Surgery I, 2nd ed., 1969, edited by: Mustard, W.T., Rawitch, M.M., Snyder, W.H., Welch, K.J. and Benson, C.D.
Mustard, W.T., Chute, A.L., Keith, J.D., Sirek, A., Rowe, R.D. und Vlad, P.	A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. Surgery, 36:39, 1954
Mustard, W.T.	Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery, 55:469, 1964
Mustard, W.T.	The surgical management of Transposition of the Great Vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 48:953, 1964
Muster, A.J., Paul, M.H., Levin, D. et al.	Dimished left pulmonary blood flow in TGA (abstr.). Am. J. Cardiol., 31:150, 1973
Nadas, A.S., Fyler, D.C. und Castaneda, A.R.	The critically ill infant with congenital heart disease. Mod. Concepts Cardiovasc. Dis., 42:53, 1973
Nadas, A.S. und Fyler, D.C.	Corrected transposition of the great arteries. In: Nadas, A.S. and Fyler, D.C.: Pediatric Cardiology. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1972, pp. 629-638
Naeye, R.L.	Hypoxemia and pulmonary hypertension. Arch. Pathol., 71:447-452, 1961
Newfeld, E.A.	Pulmonary Thrombosis and Vascular Disease after Mustard Operation. Am. J. Cardiol., 37:1115, 1975
Newfeld, E.A., Paul, M.H., Muster, A.J. und Idriss, F.S.	Pulmonary Vascular Disease in Complete Transposition of the Great Arteries: A Study of 200 Patients. Am. J. Cardiol., 34:75, 1974

Ochsner, J.L., Cooley, D.A., Harris, L.C. und McNamara, D.G. — Treatment of complete transposition of the great vessels with the Blalock-Hanlon operation. Circulation, 24:51, 1961

Parr, G.V.S., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D. und Lauridson, P. — Cardiac performance early after intraatrial transposition of venous return in infants and small children. Circulation, 49 and 50 (suppl.2):2, 1974

Pernkopf, E. und Wirtinger, W. — Die Transposition der Herzostien. Ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung. 2. Anat. Entwickl. Gesch. 100:563, 1963

Pernkopf, E. und Wirtinger, W. — Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens; ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage. Virchows Arch. Pathol. Anat. 295:153, 1935

Rashkind, W.J. und Miller, W.W. — Transposition of the great arteries. Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty-one infants. Circulation, 38:453, 1968

Rashkind, W.J. und Miller, W.W. — Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. J. Am. Medical Association, 196:991, 1966

Rastelli, G.C., McGoon, D.C. und Wallace, R.B. — Anatomic correction of TGA with VSD and subpulmonary stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58:545, 1969

Replogle, R.L. und Liu, C.Y. — Surgical correction of transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 63:196, 1972

Rittenhouse, E.A., Mohri, H., Dillard, D.H. und Merendino, K.A. — Deep hypothermia in cardiovascular surgery. Ann. Thorac. Surg., 17:63, 1974

Rodriguez-Fernandez, H.L., Kelly, D.T., Collado, A., Haller, J.A., Jr., Kovertz, L.J. und Rowe, R.D. — Hemodynamic Data and Angiographic Findings After Mustard Repair for Complete Transposition of the Great Arteries. Circulation 46:799, 1972

Sabiston, D.C., Jr., Cornell, W.P., Criley, J.M., et al. — The diagnosis and surgical correction of total obstruction of the right ventricle. J. Thorac. Cardiov. Surg., 48:577-87, 1964

Senning, A. — Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery, 45:966, 1959

Shaner, R.M. — Complete Transposition of the Great Arteries. Academic Press, New York and London, 1973

Sloss, L.J., Greenwood, R.D., La Corte, M.A. und Nadas, A.S. — Arrhythmias following Mustard's Operation for Transposition of the Great Arteries (abstr.), Pediatr. Res., 9:271, 1975

Spitzer, A. — Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. I. Teil. Arch. Entwickl. Mech. d. Org. 45:686, 1919

Spitzer, A. — Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. II. Teil. Arch. Entwickl. Mech. d. Org., 47:511, 1921

Spitzer, A. — Über den Bauplan des mißgebildeten Herzens. Virchows Arch. Pathol. Anat., 243:81, 1923

Stansel, H.C., Jr. — A new operation for d-loop transposition of the great vessels. Ann. Thorac. Surgery, 19 (5):565, 1975

Stark, J., Silove, E.D., Taylor, J.F.N. und Graham, G.R. — Obstruction to systemic venous return following the Mustard operation for transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 68:742, 1974

Stark, J., de Leval, M.R., Waterston, D.J., Graham, G.R. und Bonham-Carter, R.E. — Corrective surgery of transposition of the great arteries in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67:673, 1974

Subramanian, V.A., Herman, S.A. und Gay, W.A.	A new approach to correction of d-loop transposition of the great arteries, Cardiovascular Diseases. Bulletin of the Texas Heart Institute, Vol. 4, Number 2, pp. 111, 1978
Subramanian, S. und Wagner, H.	Correction of transposition of the great arteries in infants under surface-induced deep hypothermia. Ann. Thorac. Surg., 16:391, 1973
Trusler, G.A. und Mustard, W.T.	Palliative and reparative procedures for transposition of the great arteries. Ann. Thorac. Surg., 17:410, 1974
Trusler, G.A. und Mustard, W.T.	Selection of palliative procedures in transposition of the great vessels. Ann. Thorac. Surg. 5:528, 1968
Tynan, M., Aberdeen, E. und Stark, J.	Tricuspid incompetence after the Mustard operation for transposition of the great arteries. Circulation, 45 and 46 (suppl.1):111, 1972
Tynan, M.	Survival of infants with transposition of great arteries after balloon atrial septostomy. Lancet, 1:621, 1971
Van Mierop, L.H.S.	Transposition of the great arteries. I. Clarification or further confusion? Am. J. Cardiol., 28:735, 1971
Van Praagh, R. und Vlad, P.	Transposition of the great arteries. In: Heart Disease in Infancy and Childhood (J.D. Keith, R.D. Rowe and P. Vlad, eds.), 2nd Ed., Macmillan Co., New York, 1967
Viles, P.H., Ongley, P.A. und Titus, J.L.	The spectrum of pulmonary vascular disease in transposition of the great arteries. Circulation, 40:31-41, 1969

Waldhausen, J.A., Pierce, W.S., Park, C.D., Rashkind,W.J. und Friedman, S.

Physiologic correction of transposition of the great arteries: Indications for and results of operation in 32 patients. Circulation, 43:738, 1971

Wittig, J.M., de Leval, M.R. und Stark, J.

Intraoperative mapping of the atrial activation before, during, and after the Mustard operation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 73:1, 1977

Herrn Priv.-Doz. Dr. Körfer danke ich für die Überlassung des Themas
und die freundliche Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit

LEBENSLAUF

Am 11. November 1952 wurde ich als Sohn des Projektingenieurs Herbert Schlomberg und seiner Ehefrau Elisabeth, geb. Klinkhammer, in Oberhausen geboren.

Der Einschulung in die Antonius Volksschule in Oberhausen 1958 folgte 1962 der Wechsel zum dortigen Novalis-Gymnasium mit abschließender Reifeprüfung 1972.

Die Immatrikulation im Fach Humanmedizin erfolgte zum Sommersemester 1973 an der Universität Düsseldorf. Dort legte ich im April 1980 die ärztliche Prüfung ab.